

MIR 99 (6335): En un paciente diabético tipo 1, de 28 años, al que se le detecta por primera vez en una analítica de primera orina de la mañana microalbuminuria, señale la actuación siguiente que se debe realizar:

1. Iniciar tratamiento con IECAs para enlentecer la progresión a nefropatía diabética establecida.
2. Confirmar este hallazgo, repitiendo la determinación dos veces en los tres meses siguientes.*
3. Remitir a Nefrología para estudio de confirmación de nefropatía diabética.
4. Repetir periódicamente esta determinación, como mínimo cada tres meses, por la progresión inminente a macroalbuminuria.
5. Monitorizar la TA estrechamente para instaurar tratamiento con IECAs cuando ésta sobrepase el límite de 130/80 mmHg.

MIR 04 (7860): Con respecto a la nefropatía diabética, señalar la respuesta **FALSA**:

1. La diabetes tipo 2 es la etiología más frecuente de insuficiencia renal terminal en el mundo occidental.
2. Más del 90% de los diabéticos tipo 1 desarrollan nefropatía a los 30 años del diagnóstico de diabetes.*
3. La alteración renal más temprana es la hiperfiltración.
4. La existencia de microalbuminuria predice el desarrollo de nefropatía clínica.
5. La gran mayoría de los diabéticos tipo 1 con nefropatía tienen también retinopatía.

1.6. Nefropatía en la DM tipo 2

La nefropatía por DM2 es menos agresiva y grave, pero en términos generales, su fisiopatología, histología y el patrón clínico son similares. Sin embargo es necesario hacer varios matices:

1. Diagnóstico más tardío: dado lo silencioso de la enfermedad, en DM 2 puede que en el momento del diagnóstico pueda estar presente la albuminuria o incluso datos de ERC.
2. Los DM tipo 2 suelen asociar desde el inicio de la enfermedad otras comorbilidades que suponen riesgo renal: HTA, obesidad...
3. La oligoalbuminuria en DM2 es peor predictor de nefropatía, pues se correlaciona más con daño vascular sistémico y se comporta como predictor de mortalidad

cardiovascular global (MIR). Sumado a lo anterior:

- Puede estar presente desde el inicio del diagnóstico.
 - Predice peor el paso a nefropatía manifiesta.
 - Puede ser secundaria a factores no relacionados con la DM (HTA, ICC, obesidad e hiperfiltración...).
4. Peor relación entre nefropatía y retinopatía.

1.7. Diagnóstico:

La nefropatía diabética se diagnostica habitualmente por la clínica, sin necesidad de biopsia (MIR). En general, se asume que un paciente con DM, con albuminuria y deterioro de FG con mal control metabólico y tiempo de evolución suficiente, tiene una nefropatía diabética.

Sin embargo, dada la gran cantidad de afectos por diabetes, especialmente la tipo 2, existe alta prevalencia de lesiones renales no diabéticas. Sospechar otra patología y hacer biopsia en:

- DM + proteinuria sin retinopatía (DM tipo 1).
- DM con síndrome nefrótico de brusca aparición.
- DM con <10 años de evolución y proteinuria persistente.
- DM con microhematuria o macrohematuria persistentes.
- DM con deterioro rápido de la función renal.
- DM con síndrome nefrótico y espectacular respuesta al tratamiento.
- Evidencia clínica o bioquímica de una enfermedad sistémica.

La enfermedad glomerular más frecuente, causante de síndrome nefrótico en diabéticos, sin ser la propia DM, es la GN membranosa (MIR).

MIR 00 (6846): Hombre de 60 años diagnosticado hace 8 años de Diabetes Mellitus tipo II, tratado con antidiabéticos orales. Las glucemias oscilaron entre 140 y 320 mg/dl. En los últimos años tenía cifras elevadas de presión arterial. Dos meses atrás notó edemas progresivos con datos analíticos que evidenciaban un sdr nefrótico (SN) con niveles de creatinina en plasma de 1,3 mg/dl. En orina aparecen 18/20 hematíes por campo, algunos cilindros hialinos y escasos cilindros hialino granulosos. Se le recomienda tratamiento con IECA y diuréticos. En los meses sucesivos la Proteinuria disminuye progresivamente. Al año era sólo de 246 mg/24 h. ¿Cuál, entre las siguientes, es la causa más probable de este SN?:

1. Nefropatía membranosa.*
2. Nefropatía diabética establecida.
3. Nefropatía diabética incipiente.
4. Amiloidosis renal tipo AA.
5. Glucosuria renal transitoria.

MIR 02 (7334): Un paciente diabético conocido de 2 años de evolución y 64 años de edad, consulta por anemia, proteinuria de 3 gramos/24 horas junto con hematuria, hipertensión arterial y discreta insuficiencia renal con creatinina plasmática de 2.3 mg/dl. El diagnóstico **MENOS** probable es:

1. Nefropatía diabética.*
2. Angiitis necrotizante del tipo poliangeitis microscópica.
3. Glomerulonefritis rápidamente progresiva.
4. Granulomatosis de Wegener.
5. Síndrome urémico-hemolítico.

MIR 05 (8119): Un enfermo de 50 años, diabético conocido desde hace 30 años, sin retinopatía proliferativa ni alteraciones urinarias conocidas, presenta edemas de instauración rápida, proteinuria nefrótica y microhematuria. El aclaramiento de creatinina es de 120 ml/min. El complemento es normal y no se detectan anticuerpos. El cuadro se ha mantenido estable en los últimos seis meses. El diagnóstico sería:

1. Nefropatía diabética.
2. Nefropatía mesangial IgA.
3. Glomerulonefritis membrano-proliferativa.
4. Nefropatía membranosa.*
5. Glomerulonefritis proliferativa extracapilar.

1.8. Prevención y tratamiento

Es una enfermedad lentamente progresiva y en su evolución se van sumando complicaciones y daños orgánicos. Debe entenderse por tanto que el tratamiento es dinámico, adaptado a la evolución clínica del paciente.

PREVENCIÓN DE NEFROPATÍA DIABÉTICA:

Los pacientes con DM sin nefropatía conocida, es necesario:

Control glucémico:

Reduce las complicaciones microvasculares (y probablemente las macrovasculares si se realiza tratamiento en estadios precoces).

Objetivo: <7% HbA1c.

Control de HTA:

En caso de haberla es necesario controlarla. Es factor de impacto en mortalidad y daño microvascular y macrovascular.

Objetivo: <130-140/80-90. Dieta sin sal.

Monitorizar albuminuria:

Se realiza anualmente.

DM tipo 1: a partir de 5 años desde el diagnóstico.

DM tipo 2: desde el diagnóstico.

Medidas generales:

Ejercicio físico, abandono del tabaco, medidas dietéticas, control de LDL (objetivo <100 mg/dl)...

Control glucémico: estabiliza la microalbuminuria y preserva la función renal.

Objetivo: <7% HbA1c.

Control de HTA y de albuminuria:

Objetivo de TA: <130/80. Dieta sin sal.

Fármacos: IECA y ARA2: retrasan la evolución de la diabetes a ERC terminal (MIR) y deben emplearse en cuanto se descubra la microalbuminuria, aunque el paciente sea normotenso (MIR). La aparición de oligoalbuminuria es indicación de iniciar bloqueo del SRAA dado que: ↓ albuminuria (MIR), ↓ presión intraglomerular y ↓ desarrollo de glomerulosclerosis.

En casos resistentes valorar doble bloqueo ARA2+IECA.

Contraindicado el doble bloqueo empleando inhibidor de renina (aliskiren).

Medidas generales:

Reducir peso corporal, tabaco, control de LDL, etc.

NEFROPATÍA DIABÉTICA MANIFIESTA:

En esta fase, confirmada la proteinuria manifiesta, el objetivo es ralentizar el proceso, y según avance éste, y se pierda el FG debemos reajustar los objetivos y reevaluar las indicaciones terapéuticas.

Control glucémico:

Objetivo inicial: <7% HbA1c. En pacientes en los que la ERC avance, especialmente si tienen alto grado de comorbilidad, edad avanzada, etc. debe plantearse flexibilizar ese objetivo. Ello se debe al menor beneficio potencial que aporta, según la fase de la enfermedad, y los potenciales efectos adversos, especialmente las hipoglucemias (MIR).

Control de HTA y albuminuria:

Objetivo inicial: <130/80. A este objetivo debe aplicarse el mismo sentido común cuando la enfermedad esté avanzada, con alta comorbilidad y riesgo de síncope, caídas, fracturas...

Fármacos: IECA/ARA2. Valorar doble bloqueo en caso de proteinuria persistentemente elevada.

Otros fármacos (en esta fase muchos pacientes necesitan 3 o más fármacos para control de TA): calcioantagonistas, diuréticos, betabloqueantes, antagonistas alfa adrenérgicos...

Otras medidas:

Evitar tabaco. Ejercicio físico.

Dislipemia: LDL <100 mg/dl. Emplear estatinas

Nutrición: a parte de evitar sobrepeso, según avance la nefropatía se recomienda una dieta ligeramente hipoproteica 0,8-1 g/kg/día.

Antiagregación: no recomendada de forma sistemática. En caso de enfermedad vascular establecida es imperativo su uso (ECV, cardiopatía isquémica, enfermedad arterial periférica...).

Anemia: vigilar su aparición pues es más precoz que en otras enfermedades renales crónicas.

Ajustes en medicación:

En general evitar AINEs, inhibidores de COX2, contrastes yodados, etc.

- Antidiabéticos orales:

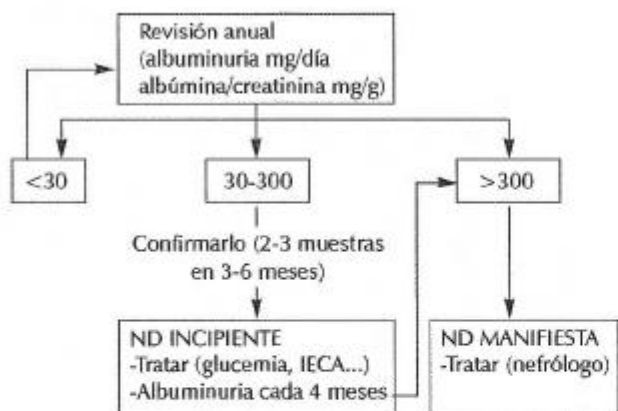
Empleados en DM tipo 2. Muchos están contraindicados con el descenso de FG. La metformina y sulfonilureas deben evitarse si FG <30 ml/min. Con esos filtrados, el tratamiento de elección suele ser la insulina. En caso de utilizar antidiabéticos orales con FG <30 ml/min, los más seguros son la repaglinida y los inhibidores de la DPP-4 (linagliptina y vildagliptina u otros, ajustados a FG).

- Insulina:

Tratamiento de elección en DM tipo 1 y en DM tipo 2 con ERC avanzada. Debe tenerse en cuenta que según se pierde la función renal aumenta la vida media de la insulina y muchas veces es necesario disminuir la dosis (MIR).

Tratamiento renal sustitutivo:

El momento debe individualizarse, procurando una transición suave, y recordando que, dado que son pacientes con daño vascular establecido, tiene a hacerse más precozmente. La indicación se establece con el balance de la clínica y el FG <10-15 ml/min. Se puede realizar HD, DP y trasplante. En caso de trasplante, es posible realizar trasplante pancreático, especialmente en DM 1.



NEFROPATÍA DIABÉTICA INCIENTE:

En esta fase el FG es normal, pero aparece oligoalbuminuria (requiere confirmación). Con las medidas terapéuticas adecuadas es posible hacer desaparecer la albuminuria y evitar la progresión de la nefropatía. Para ello es necesario:

MIR 97 (5246): ¿Cuál de los siguientes fármacos sería el de elección en un paciente con hipertensión arterial y diabetes?:

1. Betabloqueante.
2. Diurético.
3. Inhibidor de la ECA.*
4. Calcioantagonista.
5. Alfbloqueante.

MIR 00 FAMILIA (6585): Ante un diabético tipo I (Insulin-Dependiente) que empieza a presentar valores elevados y repetidos de microalbuminuria (por encima de 30 microgramos/minuto o mg/24 horas). ¿Cuál de las siguientes actitudes **NO** es correcta?:

1. Mejorar significativamente su control metabólico.
2. Si es hipertenso controlar más exigentemente sus cifras tensionales.
3. Añadir a su tratamiento habitual dosis bajas de corticoides, por ejemplo Prednisona 5 mg/día.
4. Valorar periódicamente su función renal: creatina y aclaración de creatinina.
5. Añadir a su tratamiento habitual, aunque sea normotenso, fármacos inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, por ejemplo Captopril.

MIR 01 (7077): En la historia natural de la Nefropatía de la Diabetes Mellitus tipo 1:

1. La aparición de proteinuria nefrótica es inexorable con el tiempo.
2. La disminución del filtrado glomerular precede a la proteinuria.
3. La detección de microalbuminuria es irrelevante para el diagnóstico.
4. Rara vez aprecia progresión a la insuficiencia renal terminal.
5. El control estrecho de la glucemia es dudoso que entretenga la progresión de la nefropatía clínica.*

MIR 03 (7600): En relación con el tratamiento de los pacientes diabéticos tipo 2 con nefropatía, sólo una de las siguientes respuestas es correcta. Señálela:

1. La metformina se puede utilizar sin riesgo en diabéticos con insuficiencia renal de intensidad moderada (creatinina sérica 1,3-1,7 mg/dl).
2. Los bloqueantes de los canales de calcio, tipo dihidropiridina (por ejemplo nifedipino) disminuyen el grado de proteinuria y detienen la progresión de la insuficiencia renal.
3. Los diuréticos del asa pueden aumentar la proteinuria por lo que no deben ser utilizados en la nefropatía diabética con proteinuria en rango nefrótico.
4. Los betabloqueantes no son beneficiosos en la nefropatía diabética y, además están contraindicados en la diabetes.
5. Los inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina (IECA) frenan la evolución de la nefropatía diabética tanto por su efecto hipotensor como por su efecto reductor de la proteinuria.*

MIR 06 (8537): ¿Cuál será entre los siguientes el fármaco antihipertensivo de elección en un paciente con diabetes mellitus tipo 2 más hipertensión arterial y proteinuria?:

1. Bisoprolol.
2. Amlodipino.
3. Hidroclorotiacida.
4. Losartón.*
5. Furosemida.

MIR 07 (8638): Señale cuál de las siguientes medidas **NO** es adecuada para evitar la progresión de la nefropatía diabética:

1. Restricción de proteínas en la dieta.
2. Control glucémico estricto en los diabéticos tipo 1.
3. Control glucémico estricto en los diabéticos tipo 2.
4. Incremento de la presión de perfusión glomerular.*
5. Tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, en pacientes con microalbuminuria.

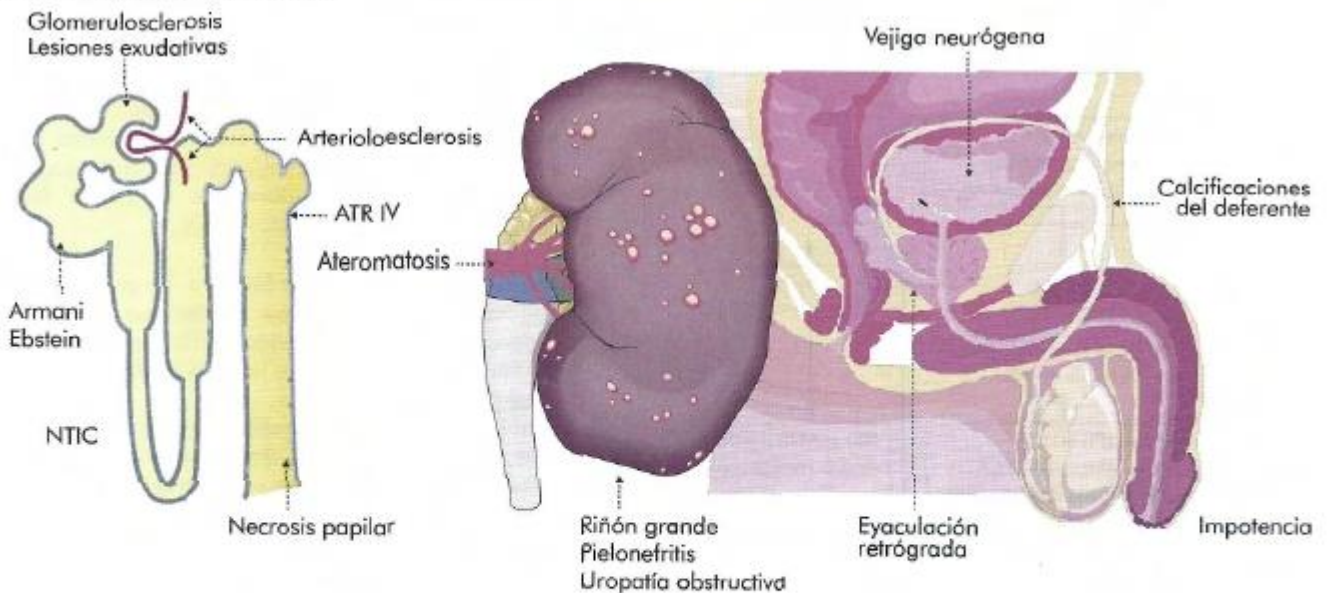
1.9. Otras lesiones secundarias a diabetes

Renales:

- ATR tipo IV (MIR)
- Lesión de Armani Ebstein
- Necrosis papilar (MIR)
- Pielonefritis
- Uropatía obstructiva
- FRA por contrastes

- Hipoaldosteronismo hiporreninémico con hiperpotasemia (MIR).
- Vacuolas de glucógeno en túbulo proximal por diabetes mal controlada.
- Por mayor sensibilidad a tóxicos, infecciones...
- Más frecuente las ITU: pielonefritis aguda y la bacteriuria.
- Pielonefritis enfisematosa: gas en vía urinaria. Nefrectomía. Alta mortalidad.
- Por vejiga neurógena: 40% de los diabéticos de larga duración.
- En diabéticos con insuficiencia renal. Profilaxis: hidratar + N acilcisteína.

Vejiga neurógena, impotencia y eyaculación retrógrada: por neuropatía autónoma.
 Calcificación de los conductos deferentes.



MIR 06 (8377): **NO** es propio de la nefropatía diabética:

1. Hipertensión arterial.
2. Aumento del filtrado glomerular en fases iniciales.
3. Hiperreninismo hiperaldosteronémico.*
4. Microalbuminuria.
5. Necrosis papilar.

2. Lupus eritematoso sistémico

Enfermedad autoinmune crónica, más frecuente en mujeres (7/1) entre los 15-35 años (MIR).

Distinguiremos clínica renal y extrarrenal.

2.1. Manifestaciones extrarrenales

Las manifestaciones extrarrenales suelen dominar el cuadro clínico, aunque la afectación renal puede ser la primera manifestación de un LES.

Destacan: alopecia, eritema malar, fotosensibilidad, artritis simétrica no erosiva, anemia hemolítica, leuco/trombopenia, pleuritis o pericarditis, y trastornos mentales (psicosis o convulsiones).

Serología:

- ANA+: 95-99%, muy sensibles, pero inespecíficos.
- Ac anti DNA: 70%. Muy específicos. Títulos altos se relacionan con nefritis y actividad clínica (MIR).
- Descenso del complemento. Relacionado también con actividad de nefritis lúpica (MIR).
- Inmunocomplejos circulantes (ICC)



2.2. Afectación renal (sedimento)

La afectación renal por LES marca el pronóstico de la enfermedad. Debe ser buscada y tratada agresivamente.

Epidemiología: prevalencia elevada (MIR) de 40-85% de afectación renal.

Clínica: Se manifiesta de forma muy variadas: anomalías inespecíficas en el sedimento, hematuria, hasta un síndrome nefrótico o nefrítico o ERC. No clara correlación entre la clínica extrarrenal y la afectación renal.

Diagnóstico: la correlación entre las manifestaciones clínicas y la agresividad de la nefritis, es escasa. A ello se suma el potencial daño irreversible. Por ello la actividad inflamatoria renal debe monitorizarse en todo paciente con LES para diagnosticarlo antes del deterioro de la función renal. Vigilar:

-Anormalidades serológicas: casi constantes en los pacientes con nefropatía lúpica, especialmente en exacerbaciones. Destacan, porque además se correlaciona con la actividad de la nefritis (tipo III y IV):

Título de anti DNA de doble cadena

Descenso del complemento.

-Sedimento y proteinuria: en busca de actividad inflamatoria. Microhematuria, proteinuria, cilindros...

-Urea y Creatinina: marcadores tardíos de daño renal.

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Ante datos sugerentes de nefritis lúpica se debe plantear biopsia renal:

- Proteinuria >500 mg/24h.
- Hematuria persistente
- Sedimento activo
- Deterioro de función renal de causa inexplicada.
- Resistencia a tratamiento o sospecha de progresión.

Aunque el diagnóstico definitivo se apoye en la biopsia ante sospecha de nefritis activa grave, debe iniciarse el tratamiento a la espera de la biopsia (MIR).

MIR 01 (7075): Chica de 18 años con irregularidades menstruales en tratamiento con anovulatorios. En los últimos meses desarrolla edemas manifiestos con cifras de TA de 140/95 mmHg. Los análisis muestran proteinuria de rango nefrótico: 4.500 mg/24 h. Hematuria de 25 hematíes por campo con cilindros hialinogranulosos. En sangre: IgA 258 mg/dl, Fracción 3ª del Complemento (C3) 58 mg/dl, Fracción 4ª del Complemento (C4 menos de 5 mg/dl. Anticuerpos antinucleares positivos (título 1/1250). Un ciclo de esteroides de 8 semanas se asocia con disminución de la proteinuria a 1300 mg/24 horas, persistiendo la hipocomplementemia. Señale el diagnóstico más probable:

1. Glomerulonefritis membranosa idiopática.
2. Sdr nefrótico por lesiones glomerulares mínimas
3. Glomerulonefritis focal y segmentaria asociada a lupus eritematoso.*
4. Glomerulonefritis mesangial IgA.
5. Trombosis venosa renal asociada a anovulatorios.

MIR 06 (8360): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre los anticuerpos antinucleares es correcta?:

1. Los pacientes con lupus inducido por fármacos suelen tener anticuerpos anti-histonas y anti-DNA de doble cadena positivos.
2. Los anticuerpos anti-DNA de cadena única son específicos del lupus eritematoso diseminado.
3. El título de anticuerpos anti-DNA de doble cadena puede guardar correlación con la actividad de la glomerulonefritis lúpica.*
4. La positividad de anticuerpos anti-Sm orienta hacia el diagnóstico de lupus inducido por fármacos.
5. La positividad de los anticuerpos anti-centrómero prácticamente descarta el diagnóstico de esclerosis sistémica (esclerodermia).

MIR 07 (8636): Una mujer de 24 años acude a urgencias remitida por su médico de Atención Primaria porque al realizarle una analítica por astenia, artralgias febrícula y aparición de edemas maleolares, objetiva anemia normocítica normocrómica (hemoglobina de 9 gs/dl), creatinina sérica de 2 mgs/dl, sedimento con microhematuria y proteinuria en tira reactiva de 500 mg/dl. ¿Cuál o cuáles serían las exploraciones complementarias que usted solicitaría en primer lugar dado el diagnóstico de presunción?:

1. Cuantificación de proteinuria en orina de 24 horas y aclaramiento de creatinina.
2. Tomografía axial computarizada renal.
3. Test de Coombs, haptoglobina, ferrocinetica.
4. C3, C4, ANA, AntiDNA.*
5. Biopsia renal.

MIR 10 (9384): Mujer de 25 años que presenta un cuadro de 2 meses de evolución de artritis simétrica en manos, erupción fotosensible, hipertensión arterial y febrícula. Analítica: hemograma con 3.500 leucocitos/mm³, plaquetas 85.000/mm³, creatinina y transaminasas normales. Anticuerpos antinucleares positivos 1/320, antiDNA nativo positivo e hipocomplementemia. ¿Cuál de las siguientes pruebas aportaría información más relevante para el manejo de este caso?

1. Radiografía de manos.
2. Determinación de anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado.
3. Determinación de anticuerpos anti Sm.
4. Sistemático de orina.*
5. Aspirado de médula ósea.

2.3. Patogenia

Se postula que la afectación renal de LES se debe a depósito de inmunocomplejos en la pared del capilar glomerular, causando glomerulopatía como principal forma de afectación renal. El glomérulo, que es un filtro, es afectado por los inmunocomplejos.

Otro posible fenómeno que podría provocar lesión renal por LES, es si éste asocia un síndrome antifosfolípido: en este pequeño grupo, la causa de las disfunciones renales puede ser la microangiopatía trombótica.

2.4. Anatomía patológica renal

Prácticamente todos los pacientes tienen lesiones renales en la biopsia. La OMS describe varios tipos histológicos, siendo frecuente el paso de un tipo a otro en la evolución:

Tipo I	Mesangial Mínima
Tipo II	Proliferativa Mesangial
Tipo III	Proliferativa focal
Tipo IV	Proliferativa difusa
Tipo V	Membranosa
Tipo VI	Esclerosada.

La identificación del tipo de nefritis es importante. Las formas I y II apenas requieren tratamiento frente a la tipo III y IV. Por el contrario la tipo VI es prácticamente irreversible y debe evitarse inmunosupresión grave en este estadio.

Lesiones glomerulares "sugestivas de LES" (sobre tipo IV):

MO	-Proliferación mesangial, endotelial y/o epitelial con infiltrado leucocitario. -Cuerpos hematoxilínicos de Gross (MIR): restos de núcleos leucocitarios degradados. -"Wire loops"(asas de alambre): depósitos subendoteliales. -Trombos hialinos: depósitos subendoteliales que hacen prominencia en la luz capilar. -Zonas de necrosis fibrinoide.
IF	Depósitos granulares: C γ q y otros (IgG, IgM, IgA, C3...).
ME	-Depósitos con microfibrillas dispuestas en huella dactilar. -Inclusiones tubuloreticulares "virus-like" (también en HIV) en células endoteliales.

MIR 00 (6799): En relación al Lupus Eritematoso Sistémico, indique cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA**:

1. Es una enfermedad de claro predominio femenino.
2. La afectación renal es frecuente y es uno de los indicadores de agresividad de la enfermedad.
3. La biopsia renal es de particular utilidad dado que el tipo de afectación renal no varía con la evolución de la enfermedad.*
4. Los pacientes pueden presentar lesiones cutáneas en relación a la exposición solar.
5. Los autoanticuerpos más característicos son los antinucleares y los anti-ADN.

2.5. Evolución y tratamiento

El pronóstico ha mejorado mucho: riesgo de nefropatía terminal o muerte a los 10 años del diagnóstico de nefritis lúpica proliferativa ha disminuido desde más del 80% al 20% en la actualidad.

Peor pronóstico: menor edad de comienzo, hombres, raza negra, HTA. Por supuesto afectación renal.

Parámetros más útiles para controlar respuesta al tratamiento y predecir recidivas: proteinuria, actividad del sedimento, filtrado glomerular, nivel de complemento y títulos anti-dsDNA (MIR).

• Tratamiento general:

Todo paciente con LES debe recibir de manera indefinida tratamiento con hidroxiquina, con independencia de la existencia de nefritis. Vigilar toxicidad con fondo de ojo.

En caso de nefritis con proteinuria aplicar manejo general del síndrome nefrótico (IECAs, manejo dislipemia...)

• Tratamiento de formas I, II:

Sólo tratar las manifestaciones extrarrenales.

• Tratamiento de formas III y IV:

Inducción mediante: glucocorticoides combinados con ciclofosfamida (o glucocorticoides con rituximab).

Mantenimiento: micofenolato o azatioprina en combinación con mínima dosis de corticoides.

Otros tratamientos de rescate: rituximab, belimumab...

• Tratamiento de la tipo V:

Se conoce peor el tratamiento de estos pacientes. Plantar corticoides en combinación con micofenolato/azatioprina/tacrolimus. En formas graves o que asocien en la biopsia lesiones de tipo III o IV se recomienda tratar como tal.

• ERC terminal.

Diálisis y/o trasplante. Son buenos candidatos al trasplante (tasas de supervivencia similares a otros pacientes) (MIR).

Después del trasplante son poco frecuentes los brotes y las recidivas.

MIR 94 (3679): ¿Qué tratamiento le parece más indicado en una mujer de 24 años, diagnosticada de lupus eritematoso sistémico que presenta una glomerulonefritis proliferativa difusa activa y severa?

1. Prednisona oral 15 mg diarios.
2. Prednisona oral 1 mg/kg de peso/día.
3. Prednisona oral 1 mg/kg de peso/día e Hidroxiquina.

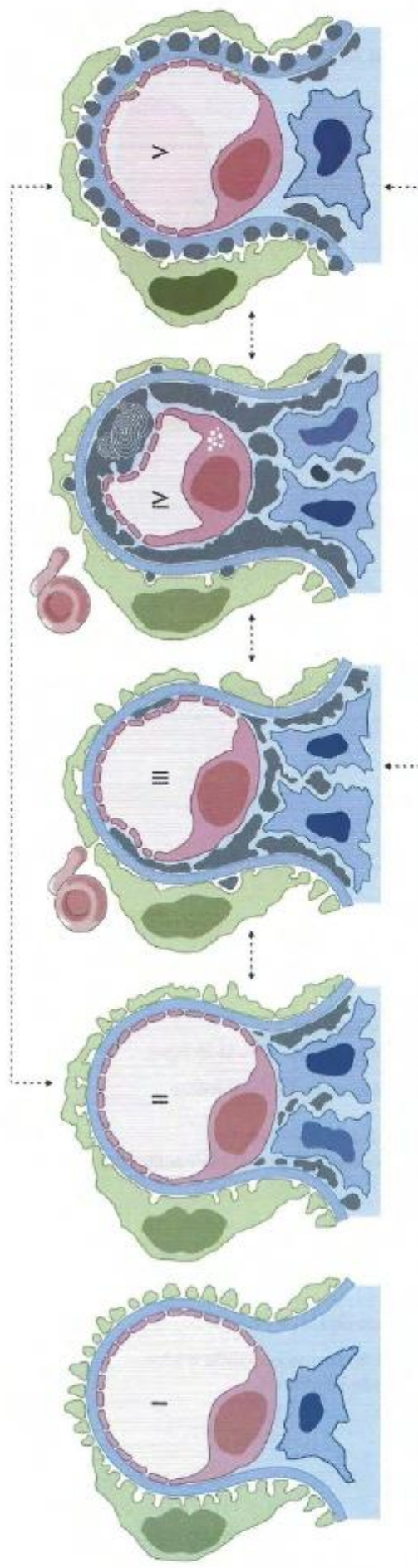
4. Azatioprina oral 2 mg/kg de peso/día.
5. Prednisona oral 1 mg/kg de peso/día y ciclofosfamida intravenosa 0,5-1 g/m² de superficie corporal/mensual.*

MIR 99 FAMILIA (6196): Respecto al tratamiento del Lupus eritematoso sistémico señale, entre las siguientes, la respuesta **INCORRECTA**:

1. Se deben utilizar glucocorticoides a dosis altas y fármacos citotóxicos en los casos de afectación orgánica severa potencialmente reversible.
2. Los fármacos antipalúdicos son eficaces para el control de formas leves moderadas de la enfermedad, siendo recomendable vigilar periódicamente la posible toxicidad retiniana.
3. En periodos de inactividad de la enfermedad es posible prescindir del tratamiento, aunque las remisiones completas son raras.
4. En caso de insuficiencia renal terminal deben recibir tratamiento con diálisis, estando contraindicado el trasplante renal de cadáver.*
5. Las complicaciones infecciosas son un riesgo importante en los pacientes que reciben tratamiento inmunosupresor.

MIR 09 (9141): (82) Una mujer de 42 años de edad consulta en urgencias de un hospital por presentar desde hacía 2 semanas, deterioro de su estado general, fiebre vespertina de bajo grado, cifras elevadas de tensión arterial y edemas maleolares. Entre sus antecedentes destacaba un episodio de artritis simétrica en ambos carpos dos años antes. Además refería aparición ocasional de erupción cutánea en sus veranos en la playa. En las exploraciones complementarias realizadas en urgencias destacaba hemoglobina 10,2 g/dl, creatinina 3,8 mg/dl, urea 75 mg/dl, y presencia de hemafes y cilindros en el sedimento urinario. ¿Cuál sería la actitud más correcta?

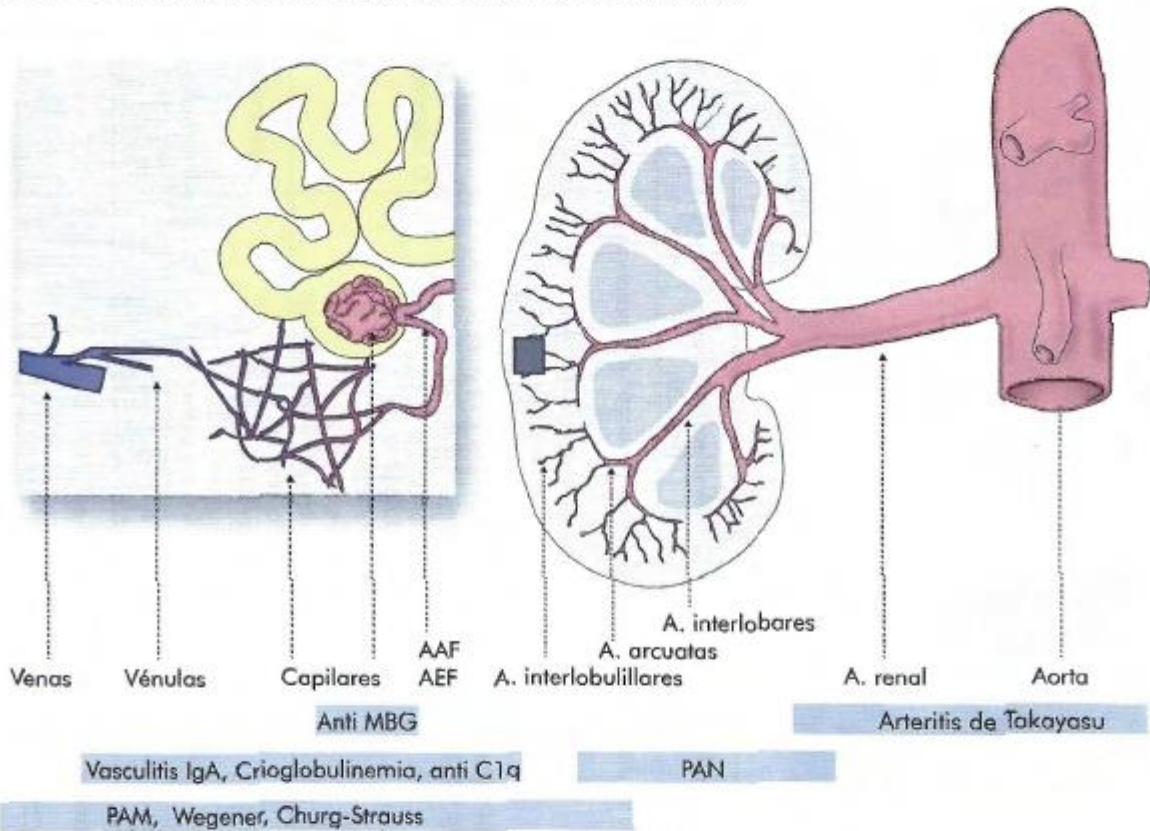
1. Iniciar tratamiento diurético y con antagonistas de los receptores de la enzima convertidora de la angiotensina y mandarla al domicilio para revisada en consulta.
2. Realizar biopsia renal y esperar a los resultados para decidir el mejor tratamiento.
3. Iniciar tratamiento con esteroides e inmunosupresores aunque no disponga de biopsia renal.*
4. Incluirla en protocolo de diálisis.
5. Iniciar tratamiento antibiótico e hidratación intensa.



	Mínima (<5%)	Mesangial (15%)	Proliferativa focal y segmentaria (25%)	Proliferativa difusa (30-50%)	Membranosa (5-10%)
Normal	±Normal (mínimos depósitos mesangiales)	Proliferación mesangial	Proliferación y necrosis segmentaria y focal	Proliferación endocapilar y mesangial difusa.	Similar a GN membranosa idiopática
MO			Alteraciones intersticiales (fibrosis, inflamación, atrofia tubular)	Posibles semilunas (GNRP tipo 2). "Asas de alambre" ("wire loop"). Necrosis fibrinoide. Cuerpos hematixilínicos de Gross. Alteraciones intersticiales	Ausencia de infiltrado o proliferación. Puede aparecer en combinación con III y IV.
ME		Depósitos mesangiales	D mesangiales D subendoteliales	D mesangiales D subendoteliales D subepiteliales Inclusiones "virus-like" Microfibrillas en "huella digital"	D subepiteliales
línica	Nada (silente)	Nada o anomalías menores	Sedimento nefrítico Síndrome nefrítico	Sedimento nefrítico Síndrome nefrítico FRA, HTA grave...	Síndrome nefrítico
línica renal	Normal FG normal	+/- microhematuria FG normal	Sedimento activo ↓FG 15-25%	Sedimento muy activo ↓FG en 50-60%	+/- microhematuria ↓FG 10%
terminal	0% a los 5 años	<10% a los 5 años	10-30% a los 5 años	10-40% a los 5 años (80% sin tratar)	10-20% a los 5 años
atamiento	Sólo las manifestaciones extrarrenales (MIR)		Inducción: Glucocorticoides + ciclofosfamida (MIR) o micofenolato Mantenimiento: GCE mínima dosis + micofenolato(MIR) o azatioprina		GCE + azatioprina/micofenolato

3. Vasculitis

Inflamación vascular local o sistémica, con curso en brotes. El riñón es un órgano diana de la mayoría de las vasculitis, especialmente las de pequeño vaso. Se ha descrito predisposición genética, toxinas, infecciones, etc.




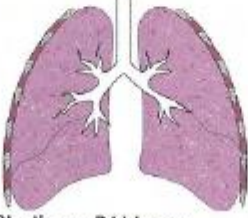
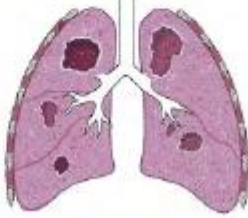


Clasificación de vasculitis (Chapel Hill 2012)

De grandes vasos	Arteritis de Takayasu Arteritis de células gigantes
De medianos vasos	Poliarteritis nodosa (PAN) Enfermedad de Kawasaki
De pequeños vasos	Poliangeitis microscópica (PAM) Poliangeitis granulomatosa (PAG, Wegener) Poliangeitis granulomatosa eosinofílica (PGE, Churg-Strauss)
Asociada a ANCA ¹	
Mediada por inmunocomplejos	Enfermedad anti-membrana basal glomerular (anti-MBG) Vasculitis crioglobulinémica Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein Henoch) Vasculitis anti-C1q (vasculitis urticariforme hipocomplementémica)
De vaso variable	Enfermedad de Behçet Sd. de Cogan
De órgano único	Angeitis leucocitoclástica cutánea, arteritis cutánea, vasculitis cerebral, aortitis...
Asociada a enf. sistémica	Vasculitis lúpica, reumatoidea, sarcoidea...
Asociada a ciertas etiologías	Relacionada con virus C, con virus B, aortitis asociada a sífilis, relacionada con drogas, relacionada con cáncer...

¹ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo
 p-ANCA antiMPO: antimieloperoxidasa, patrón perinuclear
 c-ANCA antiPR3: antiproteína 3, patrón citoplasmático



3.1. PAN frente a vasculitis de pequeños vasos ANCA+

	Poliarteritis nodosa (PAN)	Poliangeítis microscópica (PAM)	Poliangeítis granulomatosa (Wegener)	Poliangeítis granulomatosa eosinófila (Churg-Strauss)
Epid	> Varón. 50-60 años Se asocia a VHB (MIR) tricoleucemia...		> Varón. 40-50 años	
AP	Arterias medianas y pequeñas. Vasculitis necrotizante en las bifurcaciones (enf segmentaria) En ≠ estadios evolutivos Microaneurismas (MIR), trombosis e isquemia	Vasculitis necrotizante ± Arterias de pequeño y mediano calibre		
Clín	 <p>Fiebre, pérdida de peso Artralgias, mialgias Mononeuritis múltiple Afectación intestinal: dolor, isquemia, perforación. Piel: Nódulos subcutáneos, livedo Corazón: infartos, ICC. Dolor testicular</p>	 <p>Similar a PAN con: > daño pulmonar. Infiltrados NO cavitados > afectación dérmica (púrpura) < mononeuritis < daño intestinal</p>	 <p>-Vías resp altas (MIR): sinusitis crónica, otitis -Pulmón 95%: infiltrados nodulares cavitados bilaterales (MIR) -Otras: ocular, cutánea...</p>	 <p>-Pulmón, con historia de asma de larga evolución: crisis asmática, infiltrados pulmonares fugaces no cavitados -Piel: púrpura, nódulos -Resto similar a PAN</p>
Análí	< 20% P-ANCA Su positividad debe hacer dudar.	90% P-ANCA + (MIR)	90% C-ANCA+++ (MIR)	20-70% P-ANCA+ ↑↑ eosinofilia (MIR)
Renal	 <p>-Arteritis sin glomerulonefritis: Aneurismas en bifurcaciones Infartos macroscópicos -HTA frecuente (puede ser maligna).</p>	Rara al inicio, 100% después.	A veces de inicio, 80 % después.	Infrecuente (sólo 25% tiene afectación renal)
Dx¹	Biopsia superficial Angiografía: aneurismas (MIR) HbsAg+, PCR VHB	Biopsia cutánea	Biopsia pulmonar la de mayor rendimiento	Biopsia superficial
Tto²	GCE CGE + ciclofosfamida. Antivirales.	Ciclofosfamida + GCE Plasmaféresis en formas graves	Ciclofosfamida + GCE Plasmaféresis en formas graves	GCE GCE + ciclofosfamida

¹Diagnóstico: los ANCA por si mismo no tienen valor diagnóstico. Deben ser valorados en el contexto clínico adecuado. El papel de patogénico de los ANCA en las vasculitis no está totalmente aclarado. Parece que perpetúan un estado inflamatorio nefrotóxico dado que, aunque no se depositan en tejido renal, favorecen la activación de neutrófilos que se adhieren, y liberan citoquinas y enzimas que inducen daño glomerular. Se postula que el proceso se dispararía en el contexto de una activación inmune anómala por cualquier proceso banal, en el paciente predispuesto.

²Tratamiento general de vasculitis:

Inducción: ciclofosfamida y corticoides. Alternativas: rituximab y corticoides en formas no graves o contraindicación de ciclofosfamida. Plasmaféresis en casos refractarios.

Mantenimiento: azatioprina y bajas dosis o mínimas de corticoides. Micofenolato es una alternativa.

ERC: el trasplante es una alternativa tras remisión de la enfermedad. No es necesario negativizar los ANCA.

Pronóstico general: sin tratamiento generalmente son mortales. Requieren tratamiento de inducción agresivo, y tratamiento de mantenimiento largos periodos por riesgo de recurrencias.

MIR 00 (6843): En la valoración de un paciente con un síndrome nefrítico, la presencia de anticuerpos anticitoplasmáticos de neutrófilos con patrón citoplasmático (C-ANCA) positivos, nos orienta hacia el diagnóstico de:

1. Síndrome de Goodpasture.
2. Crioglobulinemia.
3. Nefritis lúpica.
4. Granulomatosis de Wegener.*
5. Púrpura de Schönlein-Henoch.

MIR 03 (7599): Paciente de 82 años de edad que refiere síndrome constitucional de tres semanas de evolución, con astenia, anorexia y pérdida de peso con oligoanuria progresiva en las veinticuatro horas previas al ingreso hospitalario. No signos de hiperhidratación. Creatinina plasmática 6 mg/dl. Proteinuria 1 gr/24h. Sedimento: microhematuria. Determinación de ANCA positivo, patrón p-ANCA anti MPO. ECO renal que muestra riñón derecho pequeño y riñón izquierdo de tamaño normal. ¿Cuál cree que es el procedimiento más adecuado y prioritario?:

1. Iniciar tratamiento sustitutivo con diálisis.
2. Proceder a practicar biopsia renal.
3. Iniciar tratamiento con pulsos intravenosos de Metilprednisolona y Ciclofosfamida oral.*
4. Plantear plasmaféresis.
5. Iniciar tratamiento con Prednisona oral.

MIR 03 (7585): En relación con las vasculitis sistémicas, señale cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA:

1. La poliarteritis nodosa (PAN) clásica cursa con frecuencia con glomerulonefritis y capilaritis pulmonar.*
2. La presencia de anticuerpos anti-citoplasma de los neutrófilos con patrón perinuclear es mucho más frecuente en la poliarteritis microscópica que en la PAN clásica.
3. El tratamiento más eficaz para la granulomatosis de Wegener consiste en la administración conjunta de ciclofosfamida y glucocorticoides.
4. La presencia de asma bronquial grave y eosinofilia periférica son características de la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.
5. Es frecuente la asociación de manifestaciones propias de varios síndromes de vasculitis en un mismo paciente.

MIR 04 (7859): Una mujer de 68 años acude al Servicio de Urgencias por malestar general que ha ido progresando en los últimos 15 días, a partir de un episodio gripal. Ha notado disminución progresiva del volumen de diuresis, edemas maleolares y dificultad respiratoria. Es hipertensa. En la analítica destaca una creatinina plasmática de 5 mg/dl, urea 180 mg/dl, Na 138 mEq/l, K 4.9 mEq/l. Las cifras de complemento son normales. Los anticuerpos anti-membrana basal son negativos. En la orina presenta cilindros hemáticos, proteinuria de 1 g/l y microhematuria. Aporta una analítica de un mes antes, sin alteraciones. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es más probable?:

1. PAN microscópica.*
2. Brote lúpico.
3. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa.
4. Crioglobulinemia.
5. Enfermedad de Goodpasture.

MIR 04 (7845): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones en relación con la enfermedad de Wegener es FALSA?:

1. Es una vasculitis sistémica que afecta sobre todo a vasos de mediano calibre.*
2. En ausencia de tratamiento cursa de manera progresiva y con frecuencia mortal.
3. Presenta con frecuencia afectación renal, que es histológicamente indistinguible de la glomerulonefritis necrótica con semilunas.
4. En presencia de afectación pulmonar y/o renal, el uso de ciclofosfamida vía oral es casi siempre imprescindible para obtener un buen control de la enfermedad.
5. Se asocia a la presencia de anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCAs) con patrón de inmunofluorescencia de tipo citoplásmico.

MIR 05 (8105): Paciente de 45 años de edad acude a consulta por un cuadro de 5 meses de evolución de secreción nasal purulenta, tos con expectoración hemoptoica y lesiones ulceradas en encías. En el control analítico destaca una creatinina de 2,3 mg/dl, y c-ANCA positivos. ¿Qué tratamiento sería el más adecuado para nuestro paciente?:

1. Metilprednisolona endovenosa a dosis de 1mg/kg de peso hasta mejoría clínica.
2. Mantener en observación sin tratamiento.
3. Ciclofosfamida y prednisona.*
4. Azatioprina y prednisona.
5. Plasmaféresis y ciclofosfamida.

MIR 06 (8376): Un paciente de 75 años de edad es traído a urgencias por su familia por malestar general, astenia y anorexia, que han progresado desde hace 2 meses. El paciente está hipertenso, presenta púrpura palpable en rodillas, pantorrillas, manos y pies, estertores húmedos en bases pulmonares, ritmo de galope y edemas moderados. En la analítica destaca una creatinina de 4 mg/dl, complemento normal, anticuerpos antimembrana basal glomerular negativos, anticuerpos antimieloperoxidasa positivos, hematuria y proteinuria. La Rx de tórax muestra un infiltrado bilateral, ocasionalmente confluyente, con índice cardiotorácico normal. En las 24 horas siguientes, el paciente comienza con hemoptisis, oliguria y elevación de la creatinina a 7.0 mg/dl. El diagnóstico más probable es:

1. Insuficiencia cardíaca congestiva.
2. Enfermedad de Goodpasture.
3. Crioglobulinemia.
4. Enfermedad de Wegener.
5. PAN microscópica del anciano.*

MIR 07 (8620): Ante un paciente con sospecha de Poliarteritis Nodosa (PAN). ¿Cuál de las siguientes pruebas complementarias diagnósticas tiene mayor rendimiento?:

1. Complemento sérico.
2. Arteriografía abdominal.*
3. Determinación de anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA).
4. Endoscopia digestiva alta.
5. Medida del flujo lagrimal.

MIR 07 (8617): Paciente de 40 años con febrícula y síndrome constitucional (astenia, anorexia, pérdida de peso), que presenta epistaxis recurrente con dolor en tabique nasal. Se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecian infiltrados pulmonares nodulares cavitados bilaterales. Se practica una analítica con estos resultados: 12.000 leucos/mm³ con 68% neutrófilos (7.800 por mm³), 23% linfocitos (2760 por mm³), 5% monocitos (600 por mm³) y 1% eosinófilos (120 por mm³), creatinina normal, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo positivos (c-ANCA). ¿Qué entidad sospecharía en este paciente?:

1. Poliarteritis Nodosa clásica.
2. Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.
3. Granulomatosis de Wegener.*
4. Arteritis de Takayasu.
5. Artritis Reumatoide.

3.2. Enfermedad antimembrana basal glomerular

Concepto:

Entidad clínica causante de nefritis por depósito de anticuerpos antimembrana basal (GNRP), que puede asociarse a hemorragia pulmonar (Goodpasture).

Epidemiología:

Máxima frecuencia en varones jóvenes. HLA-DR2+

Etiopatogenia:

Desconocida. Se ha relacionado con agresión pulmonar (MIR): tabaco, cocaína inhalada, solventes...



En cualquier caso se forman anticuerpos antimembrana basal (MBB) dirigidos al riñón y alveolo (MIR). Los antígenos son los dominios no colágenos de la cadena $\alpha 3$ del colágeno tipo IV (se expresa en glomérulo y alveolo).

Clinica:

Pulmonar: hemoptisis (MIR) que varía desde infiltrados alveolares con disnea de esfuerzo, hasta hemorragia pulmonar grave. Los brotes de hemoptisis pueden ser recurrentes.

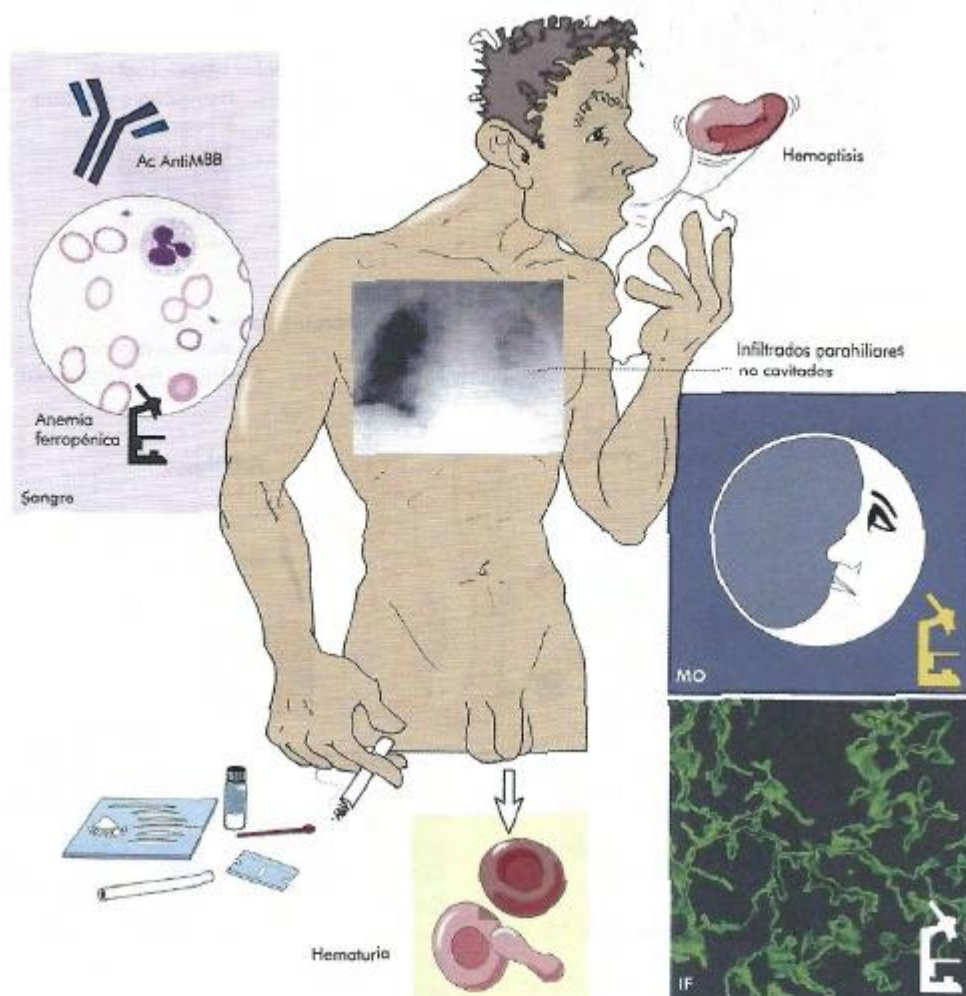
Renal: suele ser GNRP con FRA, hematuria y sedimento alterado. No existe correlación entre afectación pulmonar y renal.

Cutáneo: 30% presentan lesiones cutáneas propias de vasculitis.

Diagnóstico:

- Datos de laboratorio:
 - Anticuerpos antimembrana basal glomerular en plasma. Su nivel no se relaciona con la gravedad
 - Anticuerpos antimembrana basal glomerular en eluidos de biopsia: más específicos.
 - Anemia ferropénica, VSG, PCR.
 - Complemento normal. ANCA, ANA y crioglobulinas negativos.

- Datos de afectación pulmonar:
 - Radiografía: infiltrados pulmonares bilaterales parahiliares no cavitados (difícil de diferenciar de edema o infección).
 - Difusión de CO: está incrementada; a diferencia de edema o infección.
 - Espujo: hematíes y hemosiderófagos (macrófagos cargados de hemosiderina).
 - Lavado broncoalveolar: propio de hemorragia alveolar, donde al aspirar en 3 tomas consecutivas, progresivamente la rojez aumenta.
 - Biopsia pulmonar: hematíes, rotura de tabiques alveolares, hemosiderófagos, pero además, específicamente, tinción lineal de IgG a lo largo de la membrana basal alveolar.
- Datos de afectación renal:
 - Sedimento alterado: hematuria, cilindros hemáticos...
 - Biopsia renal: GNRP tipo I o proliferativa extracapilar con lesiones necrotizantes (MIR) con IF con depósito lineal de IgG.



Tratamiento:

Combinación de plasmaféresis, GCE y ciclofosfamida de manera precoz y agresiva. Ello mejora la supervivencia del riñón y del enfermo de forma espectacular. La afectación pulmonar marca el pronóstico vital del paciente. Pueden sufrir recidivas, a menudo precedidas de títulos crecientes de anticuerpos.

En la ERC terminal: hemodiálisis o trasplante. Muy raro que recidive postrasplante, pero es necesario que los Ac antiMBB circulantes se hayan mantenido negativos 2-3 meses previos (MIR).

MIR 97 (5183): Un enfermo de 30 años acudió al hospital con expectoración hemoptoica de tres días de evolución. En los dos años precedentes, había sufrido episodios autolimitados de características similares en cuatro ocasiones. La orina había sido oscura coincidiendo con estos episodios. No era fumador. En los últimos meses había comenzado a notar disnea de esfuerzo. Laboratorio: anemia microcítica de intensidad moderada, urea sérica aumentada y microhematuria y cilindruria hemática en el sedimento urinario. Rx tórax: infiltrados pulmonares dispersos. ¿Qué prueba o pruebas, entre las siguientes, solicitaría?

1. Anticuerpos antimembrana basal, determinación de hierro sérico y saturación de la transferrina.*
2. Anticuerpos antinucleares y antimúsculo liso.
3. Electroforesis de proteínas e inmunoglobulinas.
4. Electroforesis de hemoglobinas y TAC torácico.
5. Ecoarafia renal y punción torácica transparietal.

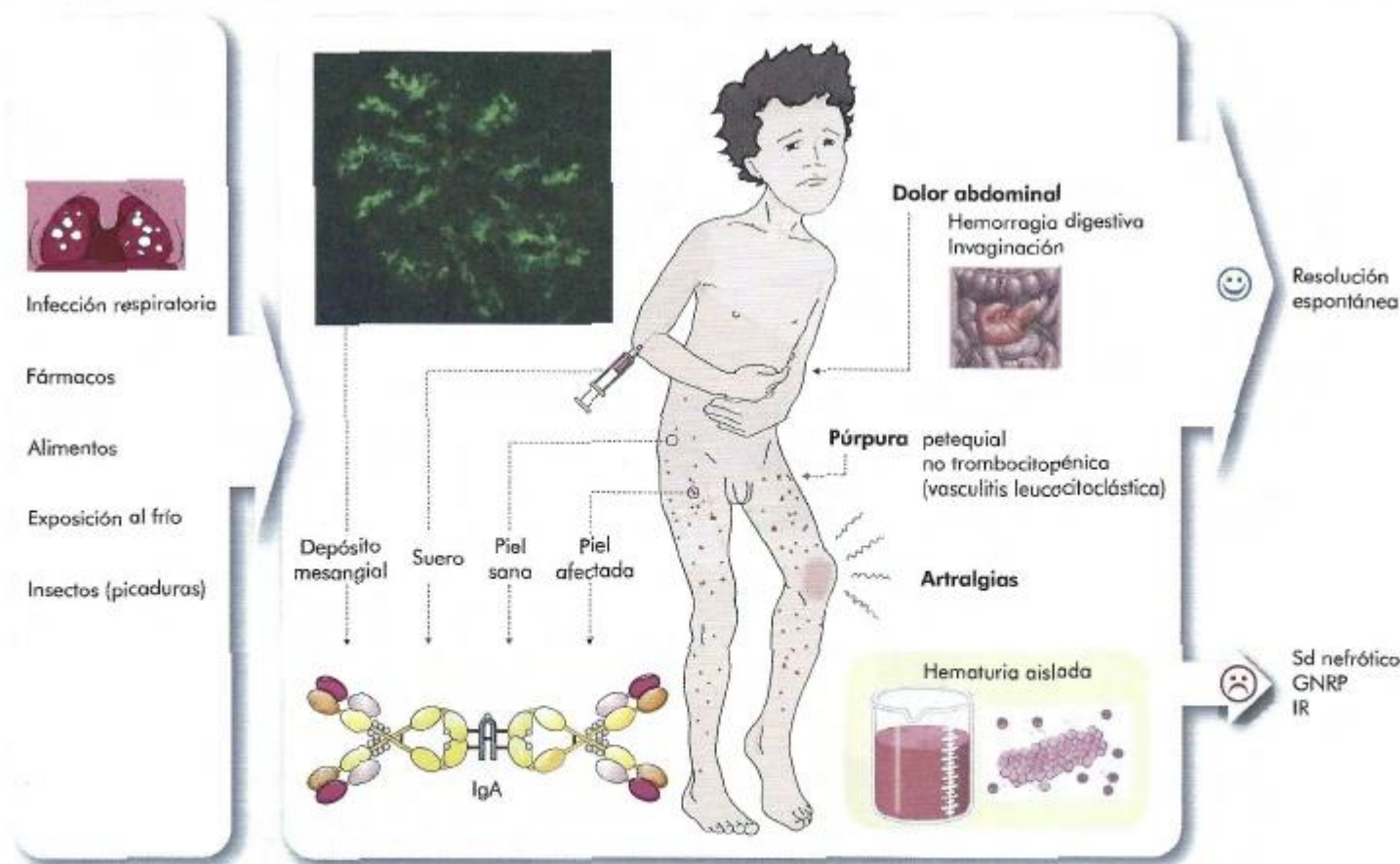
MIR 07 (8771): Una biopsia renal muestra con el microscopio óptico numerosos glomerulos con semilunas. La inmunofluorescencia presenta un patrón lineal con la IgG. ¿Cuál es el diagnóstico?:

1. Granulomatosis de Wegener.
2. Síndrome de Goodpasture.*
3. Púrpura de Schönlein Henoch.
4. Poliarteritis microscópica.
5. Lupus eritematoso sistémico.

MIR 13 (10125) (126): Hombre de 38 años que consulta por disnea y hemoptisis. En los análisis de sangre tiene creatinina 7 mg/dl, urea 250 mg/dl y anti-MBG (anticuerpos anti membrana basal glomerular) positivos a título alto. Se realiza biopsia renal que muestra semilunas en el 75% de los glomerulos y en la inmunofluorescencia aparece un patrón depósito lineal de Ig. ¿Cuál de las siguientes es la respuesta correcta?:

1. Se trata de una Nefropatía Ig A con fracaso renal agudo.
2. Estaría indicada la realización de plasmaféresis.*
3. Se trata de una Glomerulonefritis membranosa.
4. El micofenolato mofetilo es el tratamiento inicial de elección.
5. La afectación glomerular esta causada por la presencia de inmunocomplejos circulantes.

3.3. Púrpura de Schönlein Henoch



Concepto:

Vasculitis sistémica de pequeño vaso de la infancia asociada a elevación de IgA.

Epidemiología:

Aparece en cualquier edad, más frecuente en menores de 15 años (4-7a). Ligeramente predominio en hombres.

Anatomía patológica:

En piel: vasculitis leucocitoclástica (MIR) con depósito dérmico de IgA en piel afectada y sana.

En riñón: lesión glomerular similar a la enfermedad de Berger (¿constituyen un espectro de manifestaciones de la misma enfermedad?):

- MO: proliferación mesangial (MIR); posibles semilunas.
- IF: IgA mesangial difusa (MIR).

Clínica:

- Tras fármacos, vacunación, infección banal, picaduras...
- Púrpura cutánea: petequeial, no trombocitopénica (MIR). Mayor en extremidades inferiores.
 - Dolor abdominal (MIR): hemorragia, invaginación...
 - Artralgias (MIR).
 - Afectación renal: proteinuria moderada y hematuria (MIR). A veces cuadro más grave, con síndrome nefrótico y fracaso progresivo. Condiciona el pronóstico.

Analítica:

IgA sérica elevada en el 50%. Complemento normal (MIR).

Diagnóstico: biopsia de piel.

Pronóstico:

Excelente. Cursa con exacerbaciones y remisiones clínicas durante meses o años, y luego entra en una fase de remisión prolongada.

Tratamiento:

No se conoce; se recomienda tratamiento sintomático. En formas graves GCE pueden ensayarse, pero no existe clara evidencia.

MIR 00 (6848): Todos los hallazgos descritos a continuación pueden encontrarse en un paciente de purpura de Schönlein-Henoch, **SALVO** uno. Señálelo:

1. Hematuria macroscópica.
2. Proteinuria.
3. Hipocomplementemia.*
4. Niveles séricos elevados de IgA.
5. Síndrome nefrótico.

MIR 04 (7945): Chico de trece años que refiere episodios de dolor abdominal, no filiados, y artralgias erráticas en codos, rodillas, codos y muñecas. En las últimas 24 horas le han aparecido manchas rojizas en muslos. Lo más destacado de la exploración física es la existencia de púrpura palpable en nalgas y muslos. No presenta anemia, las plaquetas son normales, la IgA está elevada y el aclaramiento de creatinina es normal. Se objetiva proteinuria de 1 gr/24 horas y 50-70 hematíes por campo. En la biopsia renal se observa proliferación mesangial y depósitos de IgA (+++) e IgG(+). El diagnóstico más probable es:

1. Vasculitis tipo PAN microscópica.
2. Lupus eritematoso sistémico.
3. Enfermedad de Wegener.
4. Síndrome de Goodpasture.
5. Síndrome de Schönlein-Henoch.*

MIR 07 (8635): Señale la respuesta correcta referida a la Púrpura de Henoch-Schönlein:

1. La lesión glomerular, idéntica a la de la Nefropatía IgA (enfermedad de Berger), se caracteriza por depósitos de IgA en el mesangio glomerular.*
2. Es una entidad exquisitamente sensible al tratamiento con corticoides.
3. Se detectan Ac anticitoplasma de neutrófilos en 80% de pacientes.
4. Debe sospecharse en pacientes con hemoptisis e insuficiencia renal aguda.
5. La presencia de proteinuria masiva es clave en el diagnóstico de esta enfermedad.

MIR 10 (9396): Paciente de 12 años que acude a urgencias por artralgia, dolor abdominal y hematuria macroscópica dos días después de haber sido diagnosticado de amigdalitis pultácea. A su ingreso la creatinina sérica es de 2 mg/dl. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Nefropatía IgA.
2. Síndrome de Schoenlein Henoch.*
3. Glomerulonefritis postinfecciosa.
4. Síndrome de Alport.
5. Glomerulonefritis membranosa.

MIR 12 (9928): Niño de 4 años de edad que consulta por aparición a lo largo de los últimos tres días, de lesiones cutáneas en piernas y glúteos. Sus padres referían que su pediatra le había diagnosticado una infección de vías respiratorias superiores 10 días antes. En las últimas 12 horas presenta dolor abdominal intenso tipo cólico, y ha realizado dos deposiciones diarreicas. Afebril. No pérdida de peso. A la exploración presenta numerosas petequias y lesiones purpúricas palpables de predominio en glúteos y extremidades inferiores. Buen estado general aunque tiene dolor abdominal intenso. La palpación abdominal es difícil de valorar por dolor difuso. No visceromegalias. No otros hallazgos de interés a la exploración. ¿Cuál de los siguientes datos NO apoya su sospecha diagnóstica?:

1. Artritis de rodillas y tobillos.
2. Hematuria.
3. Plaquetopenia.*
4. Sangre oculta en heces.
5. Edema escrotal.

MIR 13 (10121) (122): Hombre de 30 años sin antecedentes de interés. Acude a consulta por la presencia de unas lesiones eritemato-violáceas de pequeño tamaño que a la palpación parecen sobrelevadas, en región pretibial. El estudio analítico muestra un hemograma y estudio de coagulación sin alteraciones y en la bioquímica, la creatinina y los iones se encuentran también dentro del rango de normalidad. El estudio del sedimento urinario demuestra hematuria, por lo que el paciente ya había sido estudiado en otras ocasiones, sin obtener un diagnóstico definitivo. Respecto a la entidad que usted sospecha en este caso es **FALSO** que:

1. En el 20 al 50% de los casos existe elevación de la concentración sérica de IgA.
2. En la biopsia renal son característicos los depósitos mesangiales de IgA.
3. Es frecuente la existencia de proteinuria en rango nefrótico.*
4. Se considera una entidad benigna ya que menos de 1/3 de los pacientes evolucionan a insuficiencia renal.
5. La biopsia cutánea permite establecer el diagnóstico hasta en la mitad de los casos.

3.4. Crioglobulinemia mixta esencial

Concepto: las crioglobulinas son inmunoglobulinas plasmáticas que precipitan con el frío. Su presencia es frecuente en múltiples procesos inflamatorios. Sólo tienen significación cuando se acompañan de manifestaciones clínicas. Se clasifican en:

- Idiopáticas: crioglobulinemia mixta esencial.
- Secundarias: VHC (MIR), trastornos linfoproliferativos (MIR), mieloma, LES, GN postestreptocócica, infecciones...

Epidemiología: más en mujeres, 6ª década.

Etiopatogenia: la hepatopatía crónica por virus C, (90%) es el principal agente responsable. La infección crónica por virus C genera estímulo inmunógeno que genera hipergammaglobulinemia con crioaglutininas.

Clínica:

Afectación extrarrenal:

- Lesiones cutáneas (MIR): Raynaud, úlceras, púrpura. Biopsia: vasculitis leucocitoclástica.
- Síntomas generales: artralgias, fiebre, adenopatías y hepatoesplenomegalia.

Afectación renal: 50%. Por precipitación de las crioglobulinas en los capilares glomerulares.

- | | |
|----------|--|
| -Clínica | Lo más frecuente: proteinuria aislada y microhematuria. Otros: sdr. nefrótico, sdr. nefrítico, IRA, IR progresiva... |
| -AP: MO | |
| ME | |

Análítica:

- Crioglobulinas (IgG/IgM precipitables por el frío)
- ↓ del complemento
- Factor reumatoide + (FR+)
- Ac antiVHC+ y RT-PCR +.

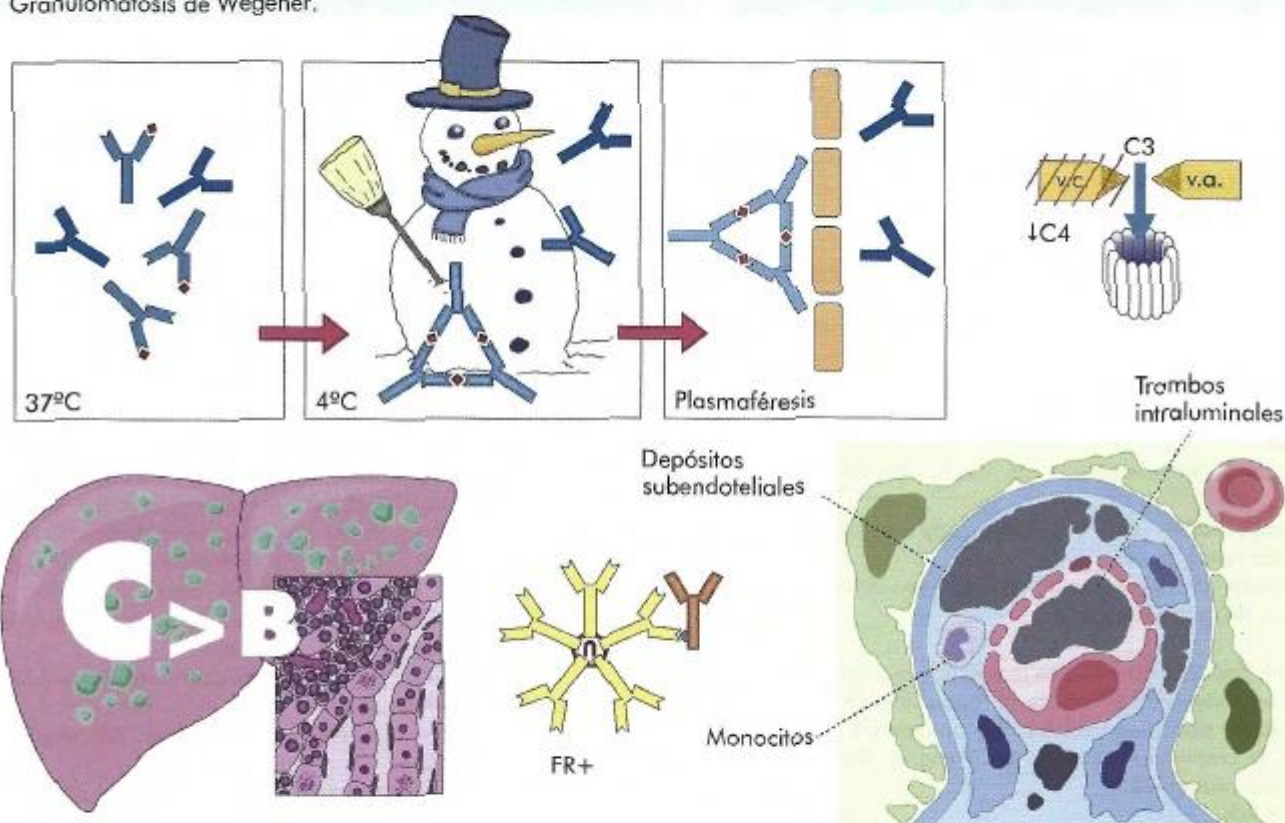
Tratamiento:

- Interferón alfa/ribavirina + corticoides.
- En casos graves: ciclofosfamida, plasmaféresis, rituximab



MIR 06 (8375): Hombre de 47 años, ex adicto a drogas parenterales. Positividad conocida a VHC desde hace 9 años, con datos analíticos de hepatopatía crónica. Acude a urgencias por lesiones maculopapulosas, edemas marcados en ambos miembros inferiores y artralgias. La analítica muestra proteinuria de 6 gr. en 24 h, hematuria con hematíes deformados, CCr de 68 ml/min, y descenso del componente C4 del complemento, con C3 normal. ¿Cuál es su diagnóstico más probable?:

1. Nefritis en el seno de infección meningocócica.
2. Glomerulonefritis mesangiocapilar secundaria a crioglobulinemia.*
3. Glomerulonefritis mesangial con depósitos de IgA.
4. Glomerulonefritis membranosa secundaria a VHC.
5. Granulomatosis de Wegener.



3.5. Diagnóstico diferencial síndrome pulmón-riñón

La entidad "síndrome pulmón-riñón" suele ser una patología grave, que requiere alto índice de sospecha, y decisión de tratar a la espera de resultados anatomopatológicos.

Causas síndrome pulmonar-renal (hemorragia pulmonar y renal):

- Vasculitis por depósitos inmunes: enfermedad antimembrana basal, LES, crioglobulinemia, Schönlein Henoch
- Vasculitis por ANCA: PAM, Poliangeítis granulomatosa, Poliangeítis granulomatosa eosinófica.
- Otras entidades con afectación reno-pulmonar imitadora (no vasculítica):
 - Insuficiencia cardíaca complicada con edema de pulmón y FRA en contexto.
 - Insuficiencia renal complicada con hipervolemia y edema pulmonar.
 - Neumonía por legionella + nefritis intersticial.
 - Trombosis de la vena renal + émbolo pulmonar.

	GNRP	Hemoptisis	Ac anti MBBG	C3	C4	ANCA	Ac anti dsDNA	ANA fluoresc	Crioglob	Otros
Goodpasture	Frec	+++	+++	-	-	+	-	-	-	-
LES	Frec	+	-	↓↓	↓↓	±	++	+++	++	FR++, IgG↑
Crioglob	Puede	+	-	↓	↓↓↓	-	-	-	+++	VHC, FR+++
Sch.- Henoch	Frec	+	-	-	-	-	-	-	±	FRlgA, IgA↑
PAM	Frec	+	-	↓↑	↓↑	+++	±	+	++	IgG↑
Gr. Wegener	Frec	+	-	↓↑	-	+++	-	-	±	IgA↑, IgE↑

MIR 08 (8881): Paciente varón de 54 años de edad, con antecedentes de trabajar en un taller, pintando chapa de coches, que acude al hospital por cuadro de tos con expectoración hemoptoica de dos días de duración, acompañado de hematuria y disminución de la diuresis en las últimas 24 h. ¿Cuál es la exploración, entre las que se enumeran a continuación, que realizaría en primer lugar para orientar el diagnóstico?:

1. Radiología de tórax.
2. Determinación de siderocitos en esputo.
3. Determinación de ANCAS y anticuerpos antimembrana basal glomerular.*
4. Realización de biopsia renal.

4. Enfermedades por depósito glomerular

Acúmulo de proteínas anormales en el glomérulo.

		Rojo Congo	Ig o partes
Amiloidosis	AL	+	+
	Otros tipos...	+	-
Crioglobulinemia (ver vasculitis)		-	+
Enf. por depósito de cadenas ligeras		-	+
Enf. por depósito de cadenas pesadas		-	+
Macroglobulinemia de Waldenström		-	+
GN fibrilar e inmunotactoide		-	-

Tipos bioquímicos de amiloidosis:

	Naturaleza de la proteína	Forma clínica	
AL	Cadenas ligeras (pico monoclonal en suero y/u orina), especialmente λ (75%).	Amiloidosis primaria: es la forma más frecuente. Ocurre en el contexto de Mieloma u otras discrasias de células plasmáticas	Sistémica
AA	Proteína amiloide A; deriva de la SAA (precursor Sérico del Amiloide A), proteína hepática de fase aguda, propia de procesos inflamatorios.	Amiloidosis secundaria. -Enfermedades autoinmunes: artritis reumatoide (causa más frecuente; MIR), espondiloartropatias (MIR), artritis crónica juvenil, enfermedades inflamatorias intestinales... -Sind. autoinflamatorios: Fiebre mediterránea familiar (MIR) -Infección crónica: TBC, bronquiectasias, osteomielitis... -Neoplasias: adenocarcinoma renal, Hodgkin...	
AF (ATTR...)	Transtiretina (prealbúmina) y otras (Apolipoproteína-A1, Gelsolina...)	Amiloidosis familiares AD: polineuropatía, miocardiopatía. La nefropatía es rara.	
A β 2M	β 2 microglobulina (MIR)	Amiloidosis asociada a diálisis	
ASb, A β	Proteína β (A4)	Amiloidosis senil cerebral: Alzheimer, sdr. Down	
ASc	Transtiretina (prealbúmina)	Amiloidosis senil cardíaca	Localizada
AD	Queratina	Amiloidosis cutánea	
AE	Calcitonina Amiloide insular Factor natriurético atrial	Carcinoma medular de tiroides Diabetes mellitus tipo II e insulinoresistente Amiloidosis auricular aislada	

Afectación renal en las amiloidosis primaria (AL) y secundaria (AA):

En ambas, el riñón es el órgano que más a menudo se afecta (70-90%) y una de las principales causas de muerte.

Clinica:

- Proteinuria y síndrome nefrótico (MIR). Riñones normales o incremento en su tamaño.
- HTA es poco frecuente, salvo ERC avanzada.
- Mayor riesgo de trombosis de vena renal.
- Tubulopatía asociada: 20% (diabetes insípida nefrogénica, ATR 1, sdr de Fanconi...).
- Afectación urológica: puede afectar a vejiga, epidídimo, testículo.

Anatomía patológica renal: depósitos Rojo Congo + en membrana basal, mesangio y capilares. Con menor frecuencia en arteriolas renales, túbulo e intersticio. Sin proliferación celular.

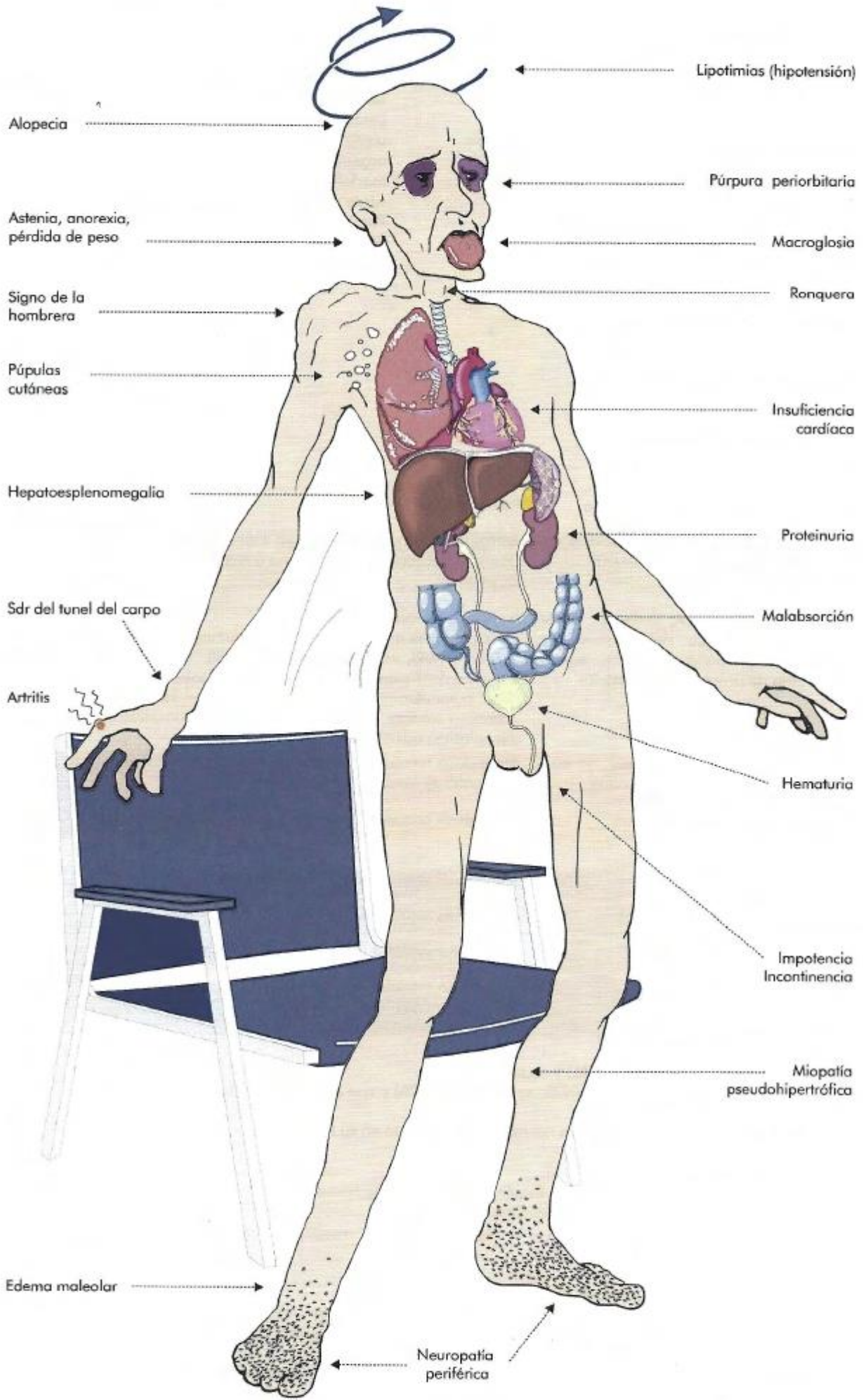
Afectación sistémica en la amiloidosis primaria (AL) y secundaria (AA)

Amiloidosis primaria: la variedad más agresiva de las amiloidosis sistémicas. Afecta prácticamente a la totalidad de los órganos (salvo SNC). Riñón y el corazón (miocardiopatía restrictiva con IC y arritmias; MIR) son los más afectados y la principal causa de muerte. Es característica la afectación de la lengua con macroglosia (MIR).

Amiloidosis secundaria: tiene una distribución más limitada, afectando básicamente a riñón, intestino (malabsorción), hígado, bazo y suprarrenales. Muy rara la afectación cardíaca y lingual (MIR).

4.1. Amiloidosis

Enfermedad secundaria al depósito de proteínas amiloideas de carácter insoluble y fibrilar en los espacios extracelulares (MIR) de órganos y tejidos. Son formas proteicas que tienen características bioquímicas que les permiten adoptar conformaciones moleculares insolubles que se depositan en el organismo. Las proteínas amiloideas comparten características morfológicas y tintoriales: la congofilia con birrefringencia verde manzana a la luz polarizada es diagnóstica de amiloide. Por tanto la amiloidosis es un concepto anatomopatológico. Según la proteína y la localización de su depósito, las características clínicas variarán.



Diagnóstico

- 1º Sospecha clínica.
- 2º Biopsia en zonas de alto rendimiento: biopsia aspirativa de grasa abdominal subcutánea, encías, glándulas salivares accesorias o rectal (MIR). El diagnóstico

De sospechar mieloma → biopsia de médula ósea.

En los últimos años se está introduciendo técnicas isotópicas en el diagnóstico, con ¹²⁵I que se une y marca el componente amiloide en los diferentes tejidos.

Tratamiento:

AL: melfalán, corticoides, autotrasplante de progenitores hematopoyéticos, lenalidomida, bortezomib...

AA: controlar la infección crónica o enfermedad inflamatoria. Eprodinato: nuevo fármaco que retrasa la evolución de la nefropatía por inhibir interacción entre SAA y proteoglicano.

El trasplante renal es una opción en pacientes con enfermedad limitada al riñón, especialmente en aquellos por amiloidosis secundaria (se puede controlar la enfermedad de base para evitar la recidiva). La amiloidosis primaria rara vez es candidata a trasplante renal por la afectación sistémica.

FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR

(poliserositis paroxística familiar)

-Enfermedad autoinflamatoria hereditaria (AR). Más frecuente en judíos sefarditas, armenios y árabes, con debut en juventud (MIR).

-Clínica: episodios recurrentes de fiebre y dolores que aparecen en la infancia / adolescencia.

Fiebre (principal manifestación).

Dolor abdominal (peritonitis).

Dolor torácico (pleuritis unilateral).

Dolor articular (grandes articulaciones).

Lesiones cutáneas (erisipeloide en MMII).

-Amiloidosis: posible complicación. Tipo AA. Cursa con síndrome nefrótico y evolución rápida a ERC.

-Diagnóstico: descartar otras causas de síndrome febril. Estudio genético (MIR).

-Tratamiento: colchicina (MIR); consigue disminuir la frecuencia e intensidad de las crisis y prevenir la aparición de amiloidosis. Gracias a ello ha mejorado el pronóstico de la enfermedad. La administración de colchicina en los pacientes trasplantados evita la reaparición de amiloidosis en el injerto.

MIR 00 FAMILIA (6715): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones **NO** es correcta en relación con la fiebre mediterránea familiar?:

1. La afectación articular puede ocurrir de forma aguda o crónica con afectación predominante de grandes articulaciones.
2. La manifestación cutánea más frecuente es el eritema erisipeloide casi siempre localizado en la región anterior de las piernas sobre tobillos o dorso de pies.
3. La amiloidosis sistémica, tipo AA, es una complicación grave de la enfermedad que se manifiesta por nefropatía de aparición precoz y evolución rápida a insuficiencia renal.
4. Las primeras manifestaciones de la enfermedad ocurren raramente en menores de 20 años.*
5. El tratamiento con colchicina oral es eficaz en la prevención de los picos febriles y también en la prevención de la amiloidosis.

MIR 01 (7064): Una de las siguientes afirmaciones **NO** es propia de la amiloidosis relacionada con cadenas ligeras (AL). Señálela:

1. Se puede asociar a paraproteinemia.
2. La proteinuria es la expresión de afectación renal más frecuente.
3. Es habitual la presencia de enfermedad inflamatoria de larga evolución.*
4. El síndrome del túnel carpiano es una de sus manifestaciones clínicas.
5. La infiltración de la lengua es muy característica.

MIR 06 (8511): El diagnóstico definitivo de amiloidosis tras un alto índice de sospecha clínica requiere la confirmación anatomopatológica del depósito de amiloide en los tejidos. La maniobra diagnóstica que actualmente se considera de elección por su alto rendimiento es:

1. La biopsia renal.
2. La biopsia hepática.
3. La biopsia cutánea.
4. La punción aspirativa de grasa abdominal.*
5. La determinación de amiloide circulante.

MIR 08 (8898): La afectación renal de la Amiloidosis se caracteriza por:

1. La presencia de proteinuria, frecuentemente de rango nefrótico.*
2. La presencia de microhematuria con brotes frecuentes de hematuria macroscópica.
3. Presentarse en el 90% de los casos como Fracaso Renal Agudo.
4. Desarrollar muy frecuentemente hipertensión arterial maligna.
5. No evolucionar generalmente hacia la esclerosis renal.

MIR 09 (9107): ¿Cuál de las siguientes entidades produce una miocardiopatía restrictiva?:

1. Alcoholismo.
2. Tratamiento antineoplásico con adriamicina.
3. Amiloidosis.*
4. Feocromocitoma.
5. Ataxia de Friedreich.

MIR 09 (9288): Hombre de 72 años diagnosticado de esteatosis hepática, asociado a etilismo moderada, consulta por pérdida de fuerza y sensación de acorcha miento distal en las extremidades. En la exploración destaca macroglosia y equimosis periorbitarias así como pérdida de fuerza 4/5 en extremidades inferiores e hipoestesia en "guante" y "calcetín". En la analítica destaca anemia normocítica, y un pico monoclonal en las gammaglobulinas. Creatinina: 2 mg/dL, proteinuria: 6 gr/24 horas. Actividad de protombina: 35%. El electromiograma es compatible con polineuropatía sensitivo-motora severa. Indique, entre las siguientes, que actitud diagnóstica debe seguirse:

1. Biopsia de grasa abdominal y aspirado de médula ósea.*
2. Determinación de microalbuminuria y hemoglobina glicosilada.
3. Determinación de vitamina B₁₂ plasmática y folato eritrocitario.
4. Serología para el VIH virus de la inmunodeficiencia humana).
5. Biopsia renal.

MIR 10 (9427): Si un paciente refiere tener desde hace meses aumento del tamaño de la lengua, sin otras alteraciones de la misma provocando que se muerda constantemente, en qué enfermedad pensaría de las siguientes:

1. Parálisis del hipogloso.
2. Hipertiroidismo.
3. Mastocitosis.
4. Amiloidosis.*
5. Granuloma facial.

MIR 12 (9886): Hombre de 66 años con antecedente de espondilitis anquilosante de larga evolución. Presenta proteinuria de 6 gramos al día con hipoalbuminemia y edemas. En el sedimento urinario no se detecta hematuria. Su creatinina plasmática es de 1,6 mg/dL y su filtrado glomerular de 45 mL/min. Glucemia 110 mg/dl. Su severa deformidad de columna vertebral dificulta realizar biopsia renal percutánea ¿Qué actitud inicial es la correcta?:

1. Iniciar corticoides por sospecha de enfermedad glomerular o cambios mínimos.
2. Tratarle con ciclofosfamida por sospechar glomerulopatía membranosa.
3. Biopsia de grasa subcutánea.*
4. Iniciar diálisis.
5. Realizar una prueba de sobrecarga con glucosa para descartar nefropatía diabética.

MIR 12 (19867): Joven de 22 años de edad que consulta por dolor abdominal acompañado de fiebre. Ha tenido varios episodios similares, siempre autolimitados, en los últimos 4-5 años. Además refiere un episodio de monoartritis en rodilla derecha un año antes. En los antecedentes familiares se recoge que un hermano, de 24 años, fue ingresado dos años antes por pericarditis. En la exploración se aprecia dolor a la palpación abdominal, con signos de peritonismo. En las pruebas complementarias destacar: leucocitosis (13.000/mL) con neutrofilia (85%); PCR 15 mg/dL (normal < 5 mg/dL). Con esta historia Vd. sospecha un diagnóstico. ¿Qué prueba pediría para establecer el diagnóstico definitivo?:

1. Una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen.
2. Un estudio genético.*
3. Unos anticuerpos antinucleares.
4. Una resonancia magnética nuclear (RMN) de rodilla.
5. Una velocidad de sedimentación globular (VSG).

4.2. Enfermedad por cadenas ligeras

Etiopatogenia:

Enfermedad de depósito glomerular (MB), secundaria a la producción excesiva de cadenas ligeras (más frecuente κ). En este caso, las cadenas κ carecen de capacidad para formar fibrillas y teñirse de rojo congo, pero si se pueden aglutinar y formar depósitos en el glomérulo. Puede ser idiopática o asociada a procesos hematológicos (mieloma...)

Afectación renal:

90%. Principal órgano afectado.

- Depósito en glomérulo y túbulo (engrosamiento de la MB).
- Clínica: proteinuria grave y síndrome nefrótico con evolución a ERC terminal en 2 años.

Amiloidosis primaria

Enf por cadenas ligeras

Depósito sistémico extracelular de cadenas ligeras

Síndrome nefrótico

80% con Paraproteína en sangre u orina

λ

Congofilia

κ

Congofilia

4.3. Macroglobulinemia de Waldenstrom

La afectación renal más característica es la precipitación glomerular de IgM a modo de "trombos" intracapilares, que puede provocar un FRA. Poca o nula proliferación celular. El síndrome de hiperviscosidad puede producir alteraciones funcionales del filtrado glomerular.

5. Otras GN 2^{rias}

5.1. Hepatopatías

Cirrosis: GN mesangial IgA, glomerulosclerosis difusa (IgA) o GN mesangiocapilar (IgA).



Hepatitis B: GP MB (la más común), PAN...

Hepatitis C: GN membranoproliferativa, crioglobulinemia...

5.2. Enfermedades infecciosas

Muchos microorganismos (bacterias, virus, hongos, protozoos) pueden afectar al glomérulo.

Endocarditis bacteriana, Infecciones supurativas crónicas y abscesos viscerales y Nefritis en válvulas de derivación ventricular: ver GN primarias

Sífilis:

Produce afectación renal en los casos de sífilis congénita y en las formas adquiridas. Cursa con síndrome nefrótico (GP membranosa). Tratamiento: penicilina.

VIH:

Nefropatía con riñones aumentados de tamaño. Más frecuente en raza negra. Típicamente produce una GN esclerosante focal que asocia lesión tubular e inclusiones virales intracitoplasmáticas en la biopsia. Se manifiesta como un síndrome nefrótico grave con rápida evolución a IR terminal. Tratamiento: indicación de iniciar anti-retrovirales. En caso de precisar: terapia renal sustitutiva preferentemente con diálisis peritoneal. Es posible el trasplante en casos con sistema inmune apto.

5.3. Neoplasias

Tumores sólidos: GN membranosa. Muchas veces precede la gomerulopatía paraneoplásica. Valorar estudio de neoplasia según factores de riesgo e historia clínica.

Linfoma de Hodgkin: Enfermedad de cambios mínimos.

5.4. GN 2^{rias} inducidas por fármacos

Captopril: GP MB (MIR)

Heroína: Glomerulosclerosis focal y segmentaria.

AINEs: Enfermedad de cambios mínimos + NTIA

Rifampicina: Enfermedad de cambios mínimos + NTIA, GN con semilunas.

Sales de oro: GP MB.

Penicilamina: GP MB, GN con semilunas.

5.5. Artritis reumatoide



Rara vez lesiona directamente al riñón. La lesión glomerular generalmente es secundaria a la amiloidosis AA.

Formas de enfermedad renal asociada a la AR:

- **Relacionadas con las complicaciones de la AR:**
 - Amiloidosis AA. 10-20% de las AR. La AR es la causa más frecuente de amiloidosis secundaria en nuestro medio (MIR). Suele aparecer tras años de evolución (>5 años), con artropatía destructora, FR positivo y mal control de la enfermedad. Ante toda AR de larga evolución con proteinuria debe sospecharse amiloidosis.
 - Vasculitis necrotizante (similar a la PAN).
- **Relacionadas con el tratamiento:**
 - Sales de oro y Penicilamina: GP MB (MIR).
 - AINEs: cambios mínimos + NTIA...
 - Metotrexato: FRA en ancianos, con nefropatía previa y altas dosis.
- **Nefropatía por la propia artritis reumatoide:** raras
 - GN mesangial IgM (la más frecuente).
 - Otras: GN MB, proliferativa...

MIR 99 (6450): Un paciente de 62 años con artritis reumatoide seropositiva de 23 años de evolución, en tratamiento exclusivamente con prednisona y piroxicam, consulta por aparición de edemas en miembros inferiores. La analítica muestra VSG de 110 mm, hipoalbuminemia de 2.4 g/L, creatinina en sangre de 2.1 mg/dL y proteinuria de 6 g en 24 horas, sin otros hallazgos patológicos en el sedimento urinario. ¿Cuál de las siguientes entidades clínicas es la causa más probable del cuadro que presenta el paciente?:

1. Nefropatía por antiinflamatorios no esteroideos.
2. Vasculitis reumatoide.
3. Glomerulonefritis membranosa.
4. Necrosis tubular aguda.
5. Amiloidosis secundaria.*

MIR 10 (9387): De las siguientes pruebas complementarias, ¿cuál indicaría en el caso de que un paciente afecto de una artritis reumatoide presentase un síndrome nefrótico?

1. Biopsia rectal.*
2. Ecografía renovesical.
3. Pielografía intravenosa.
4. Renograma isotópico.
5. Eco-Doppler renal.

6. Embarazo

6.1. Cambios fisiológicos



- Expansión de volumen
- ↑ tamaño renal
- ↑ flujo plasmático renal y filtrado glomerular
- Dilatación de uréter y pelvis (hidronefrosis fisiológica)

Retención de agua y sal, aumento del gasto cardíaco, reducción de las resistencias vasculares y de la TA

Hasta 1 cm de longitud

Glucosuria.
Proteinuria (hasta 300 mg/día)
↓ urea, creatinina, ác. úrico.

Por efecto de progesterona, y compresión mecánica del útero. Más acusado en el lado derecho. Favorecen infecciones urinarias ascendentes.

6.2. Nefropatías previas al embarazo

ERC previa: alto riesgo de HTA y un aumento importante de la proteinuria, preeclampsia, anomalías placentarias, retraso del crecimiento...

ERC avanzada: disminuye la posibilidad de embarazo, y cuando éste se produce, suele terminar en aborto. El trasplante a menudo recupera la fertilidad, siendo la mejor posibilidad de un embarazo con éxito ante una nefropatía terminal.

Diabetes mellitus: riesgo de progresión de nefropatía diabética, aumento de la probabilidad de preeclampsia y de infecciones urinarias.

6.3. Enfermedades urológicas durante el embarazo

Infección del tracto urinario:

Es la enfermedad reno-urológica más frecuente en el embarazo. El embarazo favorece las complicaciones de una ITU.

Etiología: los gérmenes aislados son los habituales (*E. coli*).

Patogenia: la bacteriuria asintomática aparece en el 5% de las mujeres jóvenes y no suele tener complicaciones. Sin embargo, aunque su frecuencia es la misma en el embarazo (MIR), es muy posible que se complique con una pielonefritis (asociada a muerte fetal intraútero). Se debe a la hidronefrosis "fisiológica" del embarazo que favorece el ascenso de los microorganismos.

Diagnóstico: por los razones expuestas, en embarazo, se debe hacer detección de bacteriuria asintomática mediante urocultivo. En caso de cultivo positivo, aunque no haya síntomas, se debe iniciar tratamiento y controles seriados a lo largo del embarazo. En caso de hacer infección urinaria sintomática también debe tratarse y realizar cultivos seriados.

Tratamiento: las antibióticos más seguros los betalactámicos, fosfomicina y nitrofurantoína. No usar quinolonas, sulfamidas y tetraciclina.

6.4. HTA y embarazo

HTA arterial crónica:

Presente antes del embarazo. Se debe continuar con el tratamiento antihipertensivo a lo largo de todo el embarazo (excepto con los IECA y ARA2, que están contraindicados - MIR- y antagonistas de la aldosterona, con los que no se tiene experiencia). Los fármacos más usados: labetalol, alfa-metildopa, hidralacina...



Preeclampsia y eclampsia:

Epidemiología: aparece a partir de la semana 20, sobre todo en primigrávidas, DM, nefropatía previa, embarazo múltiple, antecedentes de preeclampsia...

Etiopatogenia: implantación placentaria anormal que genera una enfermedad sistémica endotelial.

Anatomía patológica: la lesión más característica se localiza en el glomérulo renal y el árbol vascular corporal: endoteliosis (edema celular con vacuolización).

Clínica: consiste en HTA (>140/90) y proteinuria (>300 mg/día). Es una enfermedad sistémica acompañada de retención de sodio, edemas, coagulopatía de consumo y, si no se controla, convulsiones (eclampsia), edema agudo pulmonar...

-Filtrado glomerular y el flujo plasmático renal: están disminuidos. Riesgo de insuficiencia cardíaca, encefalopatía, hemorragias...

-Hiperuricemia (MIR): por alteración del aclaramiento de ácido úrico.

Tratamiento: el tratamiento definitivo es la inducción del parto. Sostén con antihipertensivos. Sulfato de magnesio para evitar convulsiones.

**HTA gestacional:**

HTA que aparece después de la semana 20, sin proteinuria. Desaparece tras el parto. Carece de proteinuria. Debe diferenciarse de preeclampsia.

FÍJATE EN...**Diagnóstico de preeclampsia:**

- TAS > 140 y/o TAD > 90
- Proteinuria > 300 mg/día
- Aparición tras la >20ª semana de gestación
- Reversibilidad tras parto

MIR 01 (7140): Gestante de 26 semanas de amenorrea que presenta desde hace 5 días malestar general, astenia, náuseas, cefalea, edemas y ligero dolor en hipocondrio derecho. En la analítica practicada presenta: Hb 8 g/dL, bilirrubina 1,4 mg/dL, LDH 670 U/L, AST 182 U/L, plaquetas 80.000/mm³. Lo más probable es que se trate de un embarazo complicado por:

1. Embolismo de líquido amniótico.
2. Muerte fetal con paso de sustancias trombotóxicas a la circulación materna.
3. Desprendimiento prematuro de placenta superior al 50%.
4. Isoinmunización eritrocitaria con transfusión feto-materna.
5. Preeclampsia severa.*

MIR 03 (7723): ¿Cuál de las siguientes modificaciones farmacocinéticas es de esperar en el embarazo?

1. Disminución de la absorción intramuscular en los dos primeros trimestres.
2. Disminución del flujo sanguíneo renal.
3. Disminución de absorción de los fármacos liposolubles.
4. Aumento de la fracción libre de los fármacos ácidos débiles.*
5. Aumento de la velocidad de tránsito gastrointestinal.

MIR 03 (7670): En relación con la preeclampsia, ¿cuál de las siguientes respuestas es **FALSA**?

1. Es más frecuente en primigestas.
2. Aparece, casi siempre en el tercer trimestre.
3. Es más frecuente en los embarazos múltiples.
4. Hay hemoconcentración.
5. Puede darse sin proteinuria.*

MIR 05 (8121): En relación a la bacteriuria asintomática durante el embarazo, señale la afirmación **INCORRECTA**:

1. La pielonefritis aguda durante el embarazo es más frecuente en el tercer trimestre.
2. La incidencia de pielonefritis clínica aguda en las mujeres embarazadas con bacteriuria aumenta significativamente respecto a las mujeres no embarazadas.
3. La prevalencia de bacteriuria hallada en screening de mujeres embarazadas es significativamente superior a la hallada en mujeres no embarazadas.*
4. El desarrollo de pielonefritis aguda durante el embarazo aumenta el riesgo de prematuridad.
5. Las mujeres embarazadas con bacteriuria tienen riesgo alto de sufrir bacteriuria recurrente.

MIR 09 (9213): ¿Cómo clasificaría a una gestación que antes del embarazo tenía tensiones arteriales normales; que en la primera consulta, realizada en la semana 8 de edad gestacional, se le detecta una tensión arterial de 140/90 mmHg; y que en la semana 28 tiene una tensión arterial de 170/110 mmHg, sin edemas, y con una proteinuria en orina de 24 horas de 300mg?

1. Preeclampsia.
2. Preeclampsia grave.
3. Hipertensión inducida por el embarazo.
4. Hipertensión crónica.
5. Hipertensión crónica con preeclampsia sobreañadida.*

MIR 10 (9346): Acude a nuestra consulta una mujer de 35 años de edad con antecedentes de hipertensión arterial esencial desde hace 4 años. La paciente ha estado bien controlada con Enalapril 20 mg cada 12 horas. Desde hace dos meses está embarazada y es remitida por su médico de atención primaria para seguimiento. Tras el estudio pertinente decidimos hacer una serie de medidas ¿cuál es la correcta?

1. Mantener el mismo tratamiento ya que está bien controlada.
2. Reducir la dosis del comprimido ya que posiblemente necesite menos dosis.
3. Cambiar a un Antagonista de los Receptores de la Angiotensina II porque producen menos tos y edemas en miembros inferiores.
4. Retirar la medicación hipotensora ya que la tensión está bien controlada.
5. Cambiar a alfametildopa.*

MIR 10 (9456): Una gestante de 34 semanas de edad gestacional ingresa por urgencias con cefalea, escotomas visuales centelleantes y dolor epigástrico en barra. Su tensión arterial es de 170/110 mmHg, tiene edemas y proteinuria 3+. En la analítica sanguínea el hematócrito, las plaquetas y las enzimas hepáticas son normales. ¿Que actitud recomendaría?

1. Tratamiento con sulfato de magnesio y después inducción del parto o cesárea si no reúne condiciones favorables para la inducción.*
2. Inducción del parto.
3. Tratamiento con hidralazina y si se normaliza la tensión arterial continuar el embarazo hasta alcanzar las 36-37 semanas.
4. Cesárea inmediata.
5. Tratamiento con hidralazina, y con glucocorticoides para lograr la maduración pulmonar fetal pasadas 24 horas inducir el parto.

MIR 10 (9458): Gestante de 32 semanas que acude a su consulta para el control de la gestación en visita programada. En el último mes ha ganado 4 Kg. de peso. Presenta edemas en miembros inferiores y una TA de 140/90 en ese momento y tras repetir la toma 30 minutos después. Realiza una ecografía en la que observa un feto con una biometría acorde con la amenorrea, placenta y líquido amniótico normales. Cuál de las siguientes decisiones tomará a continuación.

1. Pautar tratamiento con alfametildopa.
2. Recomendar dieta hipocalórica y reducir ingesta de sal.
3. Diagnóstico de preeclampsia. Reposo y tratamiento antihipertensivo.
4. Dado que no existe patología, se debe continuar con los controles normales de la gestación.
5. Solicitar analítica de orina.*



RESUMEN DE GLOMERULOPATÍAS SECUNDARIAS

NEFROPATÍA DIABÉTICA

Es la causa más frecuente de insuficiencia renal crónica y de síndrome nefrótico del adulto. Se da con más frecuencia y gravedad en diabéticos tipo 1.

Anatomía patológica: Riñones aumentados de tamaño.

- Glomérulo: engrosamiento de membrana basal y glomeruloesclerosis difusa o nodular (más específico).
- Arteriolas: hialinización de arteriola aferente y arteriola eferente (característico).
- Alteraciones tubulointersticiales: acidosis tubular 4 (hipoaldosteronismo hiporreninémico), necrosis papilar...

Clínica: se caracteriza por lenta evolución a lo largo de los años.

1º Nefromegalia y ↑ del FG.

2º Lesiones estructurales con normoalbuminuria: microalbuminuria con el ejercicio o estrés físico.

3º Microalbuminuria persistente (más de 5 años): nefropatía diabética incipiente. Marcador de riesgo precoz.

4º Proteinuria o macroalbuminuria: nefropatía diabética manifiesta: más de 10 años de evolución. En esta fase ya no es reversible y sólo puede ralentizarse. ↓FG progresivo. Retinopatía. Síndrome nefrótico con HTA. En este

5º ERC avanzada: ATR IV. Muy sensible a nefrotóxicos, HTA...

6º ERC terminal. Procurar una transición suave a terapia renal sustitutiva.

Revisar microalbuminuria anualmente a partir de los 5 años del diagnóstico en DM1 y a partir del año en DM2.

Tratamiento: para retrasar la evolución de la nefropatía en las fases precoz y tardía:

*Control la glucemia.

*Control riguroso de la tensión arterial.

*Inhibición del sistema renina-angiotensina con fármacos (IECA, ARAlI) por su beneficio independiente del control de la tensión arterial.

En ERC avanzada: contraindicadas las biguanidas (acidosis láctica) y las sulfonilureas. Tratamiento sustitutivo renal precoz.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Enfermedad autoinmunitaria sistémica de predominio en mujeres.

Clínica:

Manifestaciones extrarrenales suelen dominar el cuadro clínico: eritema malar, fotosensibilidad, artritis simétrica no erosiva, anemia hemolítica, leucopenia/trombopenia, pleuritis o pericarditis, y trastornos mentales (psicosis o convulsiones).

Clínica renal (sedimento): Variable con hematuria, proteinuria, sedimento telescópico....

Análítica: Anticuerpos AntiDNA y el descenso del complemento se correlacionan con nefritis lúpica y deben vigilarse.

Anatomía patológica renal y tratamiento: prácticamente 100% con lesiones en la biopsia. Pueden evolucionar de un estadio a otro (biopsia muy útil para tratamiento):

*Clase I (mínimo) y II (mesangial): apenas alteraciones en sedimento. No requieren tratamiento.

*Clase III (proliferativa focal) y IV (proliferativa difusa): más agresivas con datos de actividad de nefritis (proliferación endocapilar, mesangial e incluso extracapilar, cuerpos hematoxilínicos de Gross -patognomónicos-, "wire loops", trombos hialinos, zonas de necrosis fibrinoide, depósitos en huella dactilar, inclusiones "virus like"...). Requieren terapia agresiva con corticoides y inmunosupresores (ciclofosfamida, micofenolato...)

*Clase V (membranosa) es similar a la glomerulonefritis membranosa idiopática. Hoy tiende a tratarse: corticoides y micofenolato.

En insuficiencia renal terminal trasplante, o diálisis. En general, pronóstico favorable.

VASCULITIS

Poliarteritis nodosa (PAN):

Vasculitis necrotizante en arterias (no vénulas) de mediano calibre sistémica, segmentaria, formando microaneurismas. No granulomas.

-Epidemiología: edad medio, más frecuente en varones

-Etiopatogenia: se asocia con VHB, tricoleucemia...

-Clínica: carece de afectación pulmonar. Presenta fiebre, pérdida de peso, poliartralgias, mononeuritis, perforación intestinal, nódulos subcutáneos, dolor testicular...

Afectación renal: Arteritis de mediano vaso con aneurismas e infartos, sin glomerulonefritis. HTA frecuente, incluso maligna.

-Diagnóstico: biopsia superficial. La angiografía (con aneurismas). P-ANCA ocasionales.

-Tratamiento: corticoides, inmunosupresores.

Poliangeítis microscópica (PAM):

Vasculitis necrotizante de vasos pequeños, leucocitoclástica.

-Epidemiología: adulto, ligero predominio masculino

-Clínica: mayor afectación pulmonar y cutánea (púrpura) y menor mononeuritis y perforación intestinal que PAN clásica.

Afectación renal: Glomerulonefritis necrotizante focal con/sin semilunas. Pauci inmune en la inmunofluorescencia.

-Diagnóstico: biopsia cutánea. P-ANCA+

-Tratamiento: corticoides, ciclofosfamida.

Poliangeítis con granulomatosis (Wegener):

Vasculitis de vaso pequeño con granulomas. Vías respiratorias superiores, pulmón > renal.

-Epidemiología: adultos de predominio en hombres.

Clínica: tríada vías respiratorias superiores (sinusitis purulenta, otitis...), pulmón (infiltrados cavitados múltiples bilaterales nodulares) y renal a modo de GN necrotizante focal con/sin semilunas. Pauciinmune en la inmunofluorescencia.

-Diagnóstico: tríada más biopsia pulmonar (máxima rentabilidad). C-ANCA+

-Tratamiento: ciclofosfamida más corticoides.

Poliangeítis granulomatosa eosinófila (Churg-Strauss):

Vasculitis de vaso pequeño, con granulomas e infiltrados por eosinófilos.

-Epidemiología: adultos, predominio ligero en varones

-Etiopatogenia: se asocia a asma de larga evolución con mal control.

-Clínica: Domina el cuadro pulmonar (crisis asmática seguida infiltrados pulmonares no cavitados). Afectación renal: menos frecuente a modo de glomerulonefritis necrotizante focal con/sin semilunas pauciinmune.

-Diagnóstico: eosinofilia. Posibles P-ANCA+. Biopsia cutánea.

Tratamiento: corticoides. En formas graves otros inmunosupresores combinados.

Enfermedad antimembrana basal glomerular

Hemorragia pulmonar, glomerulonefritis rápidamente progresiva y Ac antimembrana basal de riñón y alveolo.

-Epidemiología: Varones jóvenes,

-Etiopatogenia: HLADR2; se asocia a agresores pulmonares (pintura, tabaco...)

-Clínica: pulmonar: hemoptisis, disnea e infiltrados pulmonares.

Afectación renal: Glomerulonefritis rápidamente progresiva con depósitos lineales IgG.

-Diagnóstico: Ac antimembrana basal circulantes, biopsia.

-Tratamiento: corticoides, inmunosupresores, plasmaféresis.

Púrpura de Schönlein Henoch:

Vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso asociada a la infancia.

-Epidemiología: en la infancia. <15 años.

-Clínica: Púrpura cutánea petequial en piernas, no trombocitopénica. Artralgias, dolor abdominal (posible invaginación).

Afectación renal: similar a Berger. Habitualmente proteinuria y hematuria.

-Diagnóstico: ↑ de IgA. Biopsia renal: IgA mesangial difusa. Biopsia cutánea (de elección): IgA en dermis.

-Pronóstico excelente. Tratamiento: no se conoce (sintomático).

Crioglobulinemia mixta esencial

Vasculitis leucocitoclástica de pequeño vaso. Se asocia a hepatopatía crónica por VHC.

-Clínica: lesiones cutáneas (vasculitis leucocitoclástica), hepatoesplenomegalia, artralgias.

A nivel renal presenta nefritis recurrente similar a membranoproliferativa.

-Diagnóstico: Hipocomplementemia (C4 y C3), Ac antiVHC+, FR+, inmunocomplejos+

-Tratamiento: IFN alfa + plasmaféresis + corticoides + ciclofosfamida.

ENFERMEDADES POR DEPÓSITO GLOMERULAR

Amiloidosis: depósito proteínico extracelular, rojo Congo+ con birrefringente en luz polarizada. Sistémica o localizada

Amiloidosis primaria: AL (sobre todo cadena ligera lambda). Asociado a discrasia de células plasmáticas (mieloma). Variedad más agresiva y frecuente. Afecta a la totalidad de los órganos (salvo SNC), siendo los más afectados y la principal causa de muerte el riñón y el corazón (miocardiopatía restrictiva). La macroglosia es característica.

Amiloidosis secundaria: AA (precursor sérico del amiloide, proteína de fase aguda). Se debe a procesos inflamatorios o infecciosos crónicos que favorecen la elevación de este precursor, y su depósito sistémico. Destacan la artritis reumatoide, las espondilortropatías... No afecta a todo el organismo (rara la afectación cardíaca o de lengua), sino que queda más circunscrito al riñón y tubo digestivo con cuadro malabsortivo.

La fiebre mediterránea familiar es una enfermedad AR que debuta en juventud con crisis febriles y de inflamación de las serosas. Dejada a su evolución tiene riesgo de provocar amiloidosis secundaria. Se trata con colchicina.

Afectación renal de la amiloidosis: tanto la AL como la AA depositan proteínas en la membrana basal alterando su estructura y provocando riñones aumentados de tamaño con proteinuria incluso nefrótica y riesgo de deterioro renal progresivo que marca el pronóstico de la enfermedad de base.

Diagnóstico: biopsia aspirativa de grasa abdominal subcutánea o rectal

Tratamiento

-AL: prednisona + metotrexato + colchicina, o bien altas dosis de metotrexato + autotrasplante de médula ósea

-Tratamiento AA secundaria: controlar la enfermedad inflamatoria.

OTRAS GLOMERULOPATÍAS SECUNDARIAS:

Hepatopatías:

*Hepatitis B: GP membranosa, PAN.

*Hepatitis C: crioglobulinemia (muy frecuente), GN mesangiocapilar.

Sífilis: GP membranosa.

HIV: glomerulosclerosis glomerular focal y segmentaria. Mal pronóstico. Iniciar antiretrovirales.

Artritis reumatoide:

La lesión glomerular generalmente es secundaria a la amiloidosis AA con síndrome nefrótico. También daño renal secundario a farmacoterapia. Ante proteinuria en un enfermo con artritis reumatoide, sospechar amiloidosis.

EMBARAZO

Cambios fisiológicos: aumenta el tamaño renal, hidronefrosis fisiológica, ↑ del flujo plasmático y del filtrado glomerular (↑ el aclaramiento de sustancias)

Insuficiencia renal importante previa: menor posibilidad de embarazarse y mayor riesgo de aborto, preeclampsia, HTA...

Infecciones del tracto urinario en el embarazo: la bacteriuria asintomática debe buscarse (urocultivo de control) y en caso de detectarse, debe indicarse tratamiento por alto riesgo de pielonefritis grave. Contraindicados: quinolonas, sulfamidas y tetraciclinas durante la gestación.

Hipertensión arterial previa al embarazo: debe vigilarse y continuar tratamiento habitual. Contraindicados IECA/ARAI.

Hipertensión inducida del embarazo (preeclampsia): cuadro relacionado con mala inserción placentaria que causa enfermedad sistémica con endoteliosis. Aparece después de la semana 20 de gestación. Cursa con hipertensión, proteinuria e hiperuricemia. El tratamiento es el parto, tras el cual revierte la clínica.

1. Características generales

Enfermedades que afectan a los túbulos y a las estructuras que les dan soporte.

Etiología:

Así como el 90% de las GN son de etiología desconocida, el 90% de las nefropatías túbulo intersticiales (NTI) tienen una causa conocida.

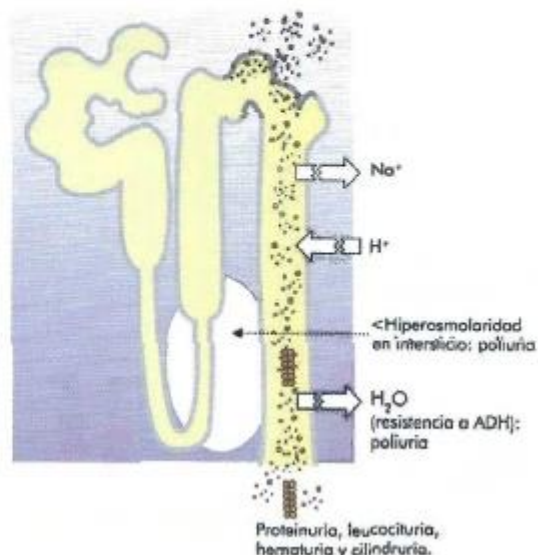
Anatomía patológica:

Inespecífica. En formas agudas predomina el edema y en las crónicas la fibrosis tubular.

Clínica:

Al lesionarse el intersticio medular y los túbulos se producen trastornos en la acidificación, concentración urinaria, metabolismo del potasio, etc.

- Deterioro de FG: obliteración de luz tubular, inflamación locorregional, pérdida de retroalimentación túbulo-glomerular, etc.
- Poliuria, nicturia precoces.
- Acidosis metabólica hiperclorémica (GAP normal)
- Posible depleción de Na: con nefropatía pierde sal. Menor frecuencia de HTA y edemas que en las glomerulopatías.
- Posible hiperpotasemia: defecto en la secreción de K^+ (resistencia a la aldosterona...). También hipopotasemia.
- Anemia: más grave que otras causas de ERC por alteración tubular-peritubular (zona de síntesis de eritropoyetina)
- Proteinuria: $<1\text{gr}/24\text{h}$. Escasa albuminuria (proteinuria de origen tubular)
- Leucocituria más que hematuria.
- Cilindros leucocitarios.



Vamos a estudiar defectos concretos tubulares (tubulopatías), defectos tubulointersticiales (agudos o crónicos) y finalmente las enfermedades quísticas renales.

2. Tubulopatías

Alteración clínica en las que existe una disfunción tubular específica. Suelen cursar como daño crónico. Para su estudio es necesario recordar la función de los túbulos.

2.1. Enfermedades del túbulo proximal

GLUCOSURIA RENAL

Etiología: hereditaria. Alteración cotransportador glucosa/ Na^+ (AD)

Patogenia: presentan glucosuria, con glucemia normal y sin alteración del metabolismo de los glúcidos.

Clínica: poliuria. No evoluciona a ERC ni presenta otras complicaciones.

Tratamiento: hidratación. No restringir glucosa.

RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO

Etiología: dominante ligado al X con afectación en mujeres, aunque más leve.

Patogenia: pérdida tubular de fosfato. Genera hipofosfemia a pesar de calcio y vitamina D normales.

Clínica: raquitismo en niños (raquitismo vitamina D resistente) y osteomalacia en adultos. Nefrocalcinosis frecuente.

Tratamiento: dar fosfato y vitamina D activa.

AMINOACIDURIAS

Muchas entidades. Destaca la cistinuria:

Etiología: genética AR con defecto en el transportador de cistina.

Patogenia: cistinuria con formación de nefrolitiasis (ver tema 11: litiasis).

ACIDOSIS TUBULAR RENAL PROXIMAL TIPO 2 (ATR 2)

Etiología:

-Genética: AD y AR.

-Adquirida: mieloma múltiple, tóxicos (plomo, aminoglucósidos, cisplatino, acetazolamida...)

Patogenia: defecto de reabsorción del bicarbonato filtrado con disminución del umbral normal de excreción de bicarbonato. Sin embargo **mantiene la capacidad de acidificación de la nefrona distal.**

Clínica y analítica: poliuria, acidosis con Kussmaull, osteoporosis, retraso de crecimiento en formas infantiles, etc.

-Acidosis metabólica hiperclorémica (GAP normal)

-Potasio normal o bajo. Sin predisposición a nefrolitiasis a

diferencia de otras acidosis tubulares

Diagnóstico: sobrecarga alcalina: cuando se ha conseguido $\text{HCO}_3^- > 20\text{ mEq/L}$, la excreción de HCO_3^- es $> 10-15\%$. En otras palabras, **el HCO_3^- urinario es elevado, incluso antes de normalizar el plasmático.**

Tratamiento: bicarbonato oral. Suplementos de potasio. Se puede emplear tiazidas para inducir alcalosis.

ENFERMEDAD DE FANCONI

Disfunción del túbulo proximal compleja o conjunta

Etiología:

-Genético: AD, AR o ligado a X

-Enfermedades metabólicas: cistinosis, síndrome de Lowe, enfermedad de Wilson, galactosemia, enfermedad de Dent...

-Trastornos adquiridos: mieloma, intoxicación por metales pesados, tenofovir...

Clínica y analítica: proteinuria tubular, aminoaciduria, fosfaturia, ATR 2, glucosuria, poliuria, incapacidad de concentrar la orina, hipercalciuria. Lo de mayor trascendencia es la hipofosfaternia con hiperfosfaturia con calcio y vitamina D normales.

-En el niño: retraso del crecimiento, raquitismo vitamino D resistente... (MIR)

-En el adulto: osteomalacia.

Tratamiento: fosfato oral, vitamina D, control del calcio. Bicarbonato/citrato para la acidosis.

2.2. Enfermedades del asa de Henle

ENFERMEDAD DE BARTTER

Etiopatogenia: genética AR, con seis variantes.

Patogenia: reabsorción defectuosa del NaCl en la rama ascendente gruesa del asa de Henle por mutaciones en sus proteínas de transporte iónico. A semeja el consumo de diuréticos del asa: poliuria con pérdida de NaCl , volemia y arrastre de potasio. Se produce activación del sistema renina/aldosterona para compensar la hipovolemia.

Características: aparece en infancia.

-Poliuria, polidipsia y episodios de deshidratación.

-Incremento compensador de Renina (hiperplasia del aparato yuxtglomerular) y Aldosterona

-Hipopotasemia: debilidad, parestesias

-Alcalosis metabólica: riesgo de tetania

-Tensión arterial: normal (MIR) por incremento compensador de prostaglandinas (PGE). Ausencia de edemas.

-Hipercalciuria: riesgo de nefrocalcinosis.

-Otros parámetros en sangre: $\downarrow\text{Na}^+$ discreta, hiperuricemia.

-Parámetros en orina: \uparrow ClNa, \uparrow K⁺, \uparrow PGE₂

Tratamiento:

- Suplementos de K⁺, Indometacina (bloquea la producción de PGE₂).
- Otros: Bloquear la aldosterona con espironolactona. Tiazidas para nefrocalcinosis.

Diagnóstico diferencial: otras causas de alcalosis hipopotasémica con tensión arterial normal.

- Toma de diuréticos: determinar niveles de diurético en plasma y/u orina.
- Vómitos repetidos: cloro urinario <20 mEq/L (la toma de diuréticos y el Barter tienen cloro en orina elevado).
- Síndrome de Gitelman: ver tubulopatías de nefrona distal.

2.3. Enfermedades de la nefrona distal

ENFERMEDAD DE GITELMAN

Etiología: genética con herencia AR.

Patogenia: reabsorción defectuosa del NaCl en el túbulo distal. A semeja el consumo crónico de tiazidas.

Características: al igual que el Barter, presenta poliuria, hipopotasemia, alcalosis metabólica y posible incremento de renina y aldosterona, con TA normal. Sin embargo, a diferencia de del Barter;

- Generalmente aparece en adolescencia.
- Hipomagnesemia marcada
- Ausencia de hipercalciuria y de nefrolitiasis.

Tratamiento: suplemento de magnesio y potasio, antagonistas de aldosterona.

LIDDLE (pseudohiperaldosteronismo)

Etiología: AD. Raro. Aparición en infancia.

Patogenia: activación permanente de la nefrona distal a conservar Na⁺ y excretar K⁺ en ausencia de aldosterona

Clínica: HTA y alcalosis hipopotasémica. Ausencia de edemas. Renina y Aldosterona disminuidos.

Tratamiento: triamtereno o amiloride (bloquea intercambio de Na⁺ y K⁺ en túbulos distales). No usar espironolactona

DIABETES INSÍPIDA NEFROGÉNICA

Ausencia de respuesta de la nefrona distal a la ADH

Etiología:

-Genética: ligada al X con expresividad variable en mujeres.

-Adquirida: fármacos (litio), tóxicos (etanol), enfermedades metabólicas (hipopotasemia, hipercalcemia), etc.

Clínica y analítica: las formas genéticas aparecen en lactantes con riesgo de daño neurológico.

Poliuria grave con orina hipotónica:

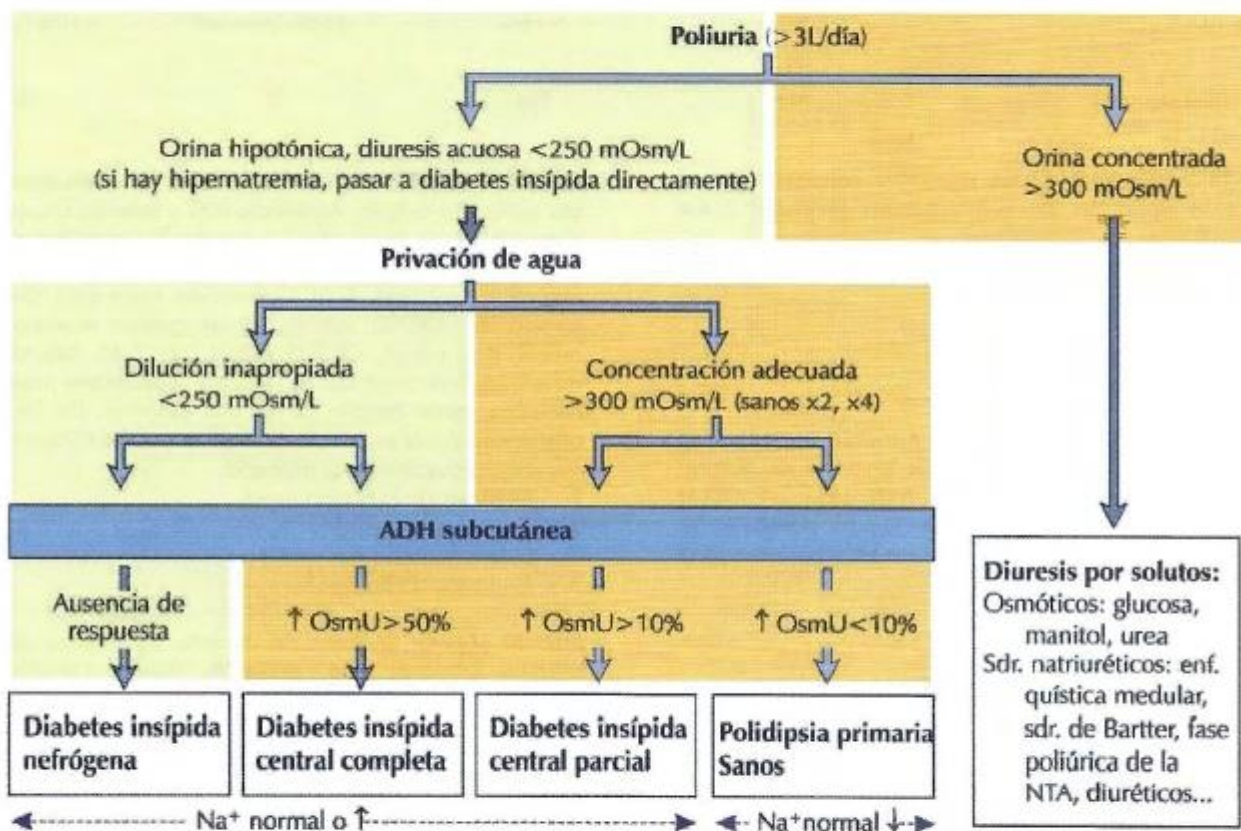
Pacientes con buen nivel de conciencia e independencia: polidipsia compensadora con osmolaridad plasmática y natremia normales.

Pacientes con bajo nivel de conciencia y/o dependientes (neonatos): deshidratación hipertónica, hipernatremia. Daño al SNC.

Tratamiento: hidratación oral. Restricción de sodio. Hidroclorotiazida (acción antidiurética). La DI central se trata con desmopresina intranasal.

Diagnóstico diferencial de paciente con poliuria:

Debe primero establecerse si se trata de una poliuria osmótica (Osm urinaria >300) o acuosa. Sólo en caso de poliuria acuosa se procede al test de la sed y respuesta a ADH:



ACIDOSIS TUBULAR RENAL DISTAL tipo 1 (ATR tipo 1)

Etiología:

- Genética: AD y AR.
- Adquirida: mieloma múltiple, litio, Sjögren...

Patogenia: incapacidad para acidificar la orina en la nefrona distal, ligado a la síntesis de bicarbonato. Sin embargo mantiene la capacidad para reabsorber bicarbonato en túbulo proximal.

Clínica y analítica: poliuria, acidosis con Kussmaull, osteoporosis, retraso de crecimiento en formas infantiles, etc.

Acidosis metabólica hiperclorémica

Orina persistentemente alcalina (>5,5) a pesar de coexistir una acidosis sistémica.

Pueden presentar hipo/normopotasemia

Cálculos de fosfato cálcico con nefrocalcinosis precoz (MIR): por la hipercalciuria, orina alcalina y la...

Diagnóstico: sobrecarga ácida (NH_4Cl), aunque la acidosis sistémica empeora, el pH urinario se mantiene elevado.

Tratamiento: bicarbonato o citrato. Suplementos de potasio en caso de ser necesarios.

ACIDOSIS TUBULAR RENAL tipo 4 (ATR 4)

PSEUDOHIPOALDOSTERONISMO

Estado de resistencia a la aldosterona.

Etiología:

- Genética: varias forma
- Adquirida: DM, uropatía obstructiva, fármacos (antagonistas de aldosterona, ciclosporina)

Patogenia: resistencia a la acción de la aldosterona. Se produce pérdida de sodio y agua con acúmulo de potasio y alteración en la acidificación distal.

Clínica y analítica: poliuria, etc.

Acidosis metabólica hiperclorémica

Hiperpotasemia

Orina con pH variable. Ausencia de litiasis

Diagnóstico: es capaz de reabsorber bicarbonato, y acidificación de la orina tras sobrecarga ácida.

Debe diferenciarse de:

- Déficit en la producción de aldosterona: Addison, hiperplasia suprarrenal congénita, fármacos (IECA, AINEs), etc.
- Déficit en la producción de renina: DM, uropatía obstructiva, etc.

Tratamiento: depende de la etiología, pero consiste en corregir la hiperpotasemia. Dar un mineralocorticoide. Puede requerir bicarbonato.



	Diarrea	ATR proximal	ATR distal	ATR tipo 4
Acidosis metabólica hiperclorémica	+	+	-	+
K ⁺ sérico	↓ o normal	↓ o normal	↓ o normal	↑
Excreción de ácido y NH ₄ ⁺	↑	Normal	↓	↓
Sobrecarga ácida: pH _o mínimo	5-6	<5,5	>5,5	<5,5
Sobrecarga alcalina	<10% (normal)	>15%	<10% (normal)	<10% (normal)
Cálculos, nefrocalcinosis	No	No	Sí	No

MIR 99 (6332): ¿En cuál de las siguientes enfermedades es excepcional la aparición de nefrocalcinosis medular como complicación?

1. Enfermedad de Bartter.
2. Intoxicación por vitamina D.
3. Hiperparatiroidismo primario.
4. Acidosis tubular proximal tipo II.*
5. Acidosis tubular distal (clásica).

MIR 99 FAMILIA (6133): Un lactante de 6 meses, presenta una deshidratación del 10%, con la siguiente analítica en sangre: Na 159 mEq/L; K 4,5 mEq/L; Cl 116 mEq/L; pH 7,34; CO₂H 20 mEq/L; pCO₂ 38 mEq/L y en orina: Na 25 mEq/L; K 33 mEq/L; Osm 90 mOsm/L; pH 5. ¿Cuál de los siguientes es el diagnóstico más probable?

1. Acidosis tubular proximal.
2. Acidosis tubular distal.
3. Síndrome de Fanconi.
4. Diabetes insípida.*
5. Síndrome de Bartter.

MIR 2000 (6844): En el síndrome de Bartter se encuentra todo lo siguiente, EXCEPTO:

1. Aumento de renina y aldosterona.
2. Hipertensión.*
3. Hipopotasemia.
4. Alcalosis metabólica.
5. Poliuria y nicturia.

MIR 2002 (7339): Una paciente de 15 años de edad consulta por poliuria y nicturia, cansancio fácil y astenia. Presenta dichos síntomas desde hace años, y tienden a intensificarse durante los veranos muy calurosos, en los que se asocia hormigueo lingual y peribucal. A la exploración física sólo destaca una tensión de 100/50 mmHg. El ionograma muestra Na 135 mEq/l, K 2 mEq/l, Cl 105 mEq/l, pH 7.45, bicarbonato 30 mEq/l. La determinación de renina y aldosterona muestra cifras elevadas, tanto basales como tras estímulo. De los procesos que siguen ¿cuál es compatible con el cuadro clínico descrito?

1. Hipoaldosteronismo primario.
2. Estenosis de la arteria renal.
3. Síndrome de Liddle.
4. Enfermedad de Addison.
5. Síndrome de Bartter.*

MIR 02 (7424): Se trata de un niño de 7 años con retraso estatura-ponderal que presenta signos radiológicos de raquitismo y ecográficos de nefrocalcinosis. Los análisis demuestran acidosis metabólica con pH inferior a 7,32 y Bicarbonato plasmático inferior a 17 mEq/litro. El PH de la orina en 3 determinaciones es siempre superior a 5,5. Otras alteraciones metabólicas consisten en hipercalciuria, hipocitruuria y discreta disminución de la resorción del fósforo. No se detecta glucosuria ni aminoaciduria. De las siguientes posibilidades, señale el diagnóstico correcto:

1. Síndrome de Bartter.
2. Acidosis tubular distal (Tipo I).*
3. Acidosis tubular proximal (Tipo II).
4. Síndrome completo de Fanconi.
5. Enfermedad de Harnup.

MIR 03 (7686): Un niño de cuatro años de edad muestra un importante retraso de crecimiento, lesiones de raquitismo resistentes al tratamiento con dosis habituales de vitamina D y poliuria. ¿Cuál de las siguientes asociaciones considera que permite el diagnóstico de síndrome de Fanconi?

1. Glucosuria + hiperaminoaciduria + alcalosis + hiperfosforemia.
2. Glucosuria + hipoglucemia + acidosis metabólica + hipofosforemia.
3. Glucosuria + hiperaminoaciduria + acidosis metabólica + hipofosforemia.*
4. Glucosuria + hiperaminoaciduria + alcalosis metabólica + hipofosforemia.
5. Hipoglucemia + hiperaminoaciduria + alcalosis metabólica + hipofosforemia.

MIR 2003 (7569): Un paciente con un síndrome polidipsicopoliúrico presenta los siguientes resultados del test de la sed: Osmolaridad urinaria 700 mOsm/kg y tras la administración de Vasopresina 710 mOsm/kg. Indique el diagnóstico más probable:

1. Diabetes insípida verdadera.
2. Polidipsia primaria.*
3. Insensibilidad de los osmoreceptores.
4. Diabetes insípida nefrogénica.
5. Secreción inadecuada de hormona antidiurética.

MIR 2004 (7855): Paciente de 68 años diabética, que consulta por malestar general. En la gasometría venosa destaca pH 7.25, Bicarbonato 15 mmol/l (normal 24-28 mmol/l). Hiato aniónico (anión GAP): 11 mmol/l (normal 10-12 mmol/l). ¿Cuál de las siguientes entidades NO descartaría como diagnóstico?:

1. Cetoacidosis diabética.
2. Insuficiencia renal crónica.
3. Acidosis tubular renal.*
4. Ingesta de salicilatos.
5. Acidosis láctica.

3. Nefritis Tubulo-Intersticial aguda

3.1. NTI aguda por hipersensibilidad

Etiopatogenia:

Hipersensibilidad a fármacos. El prototipo es la mecilina (betalactámicos) (MIR).

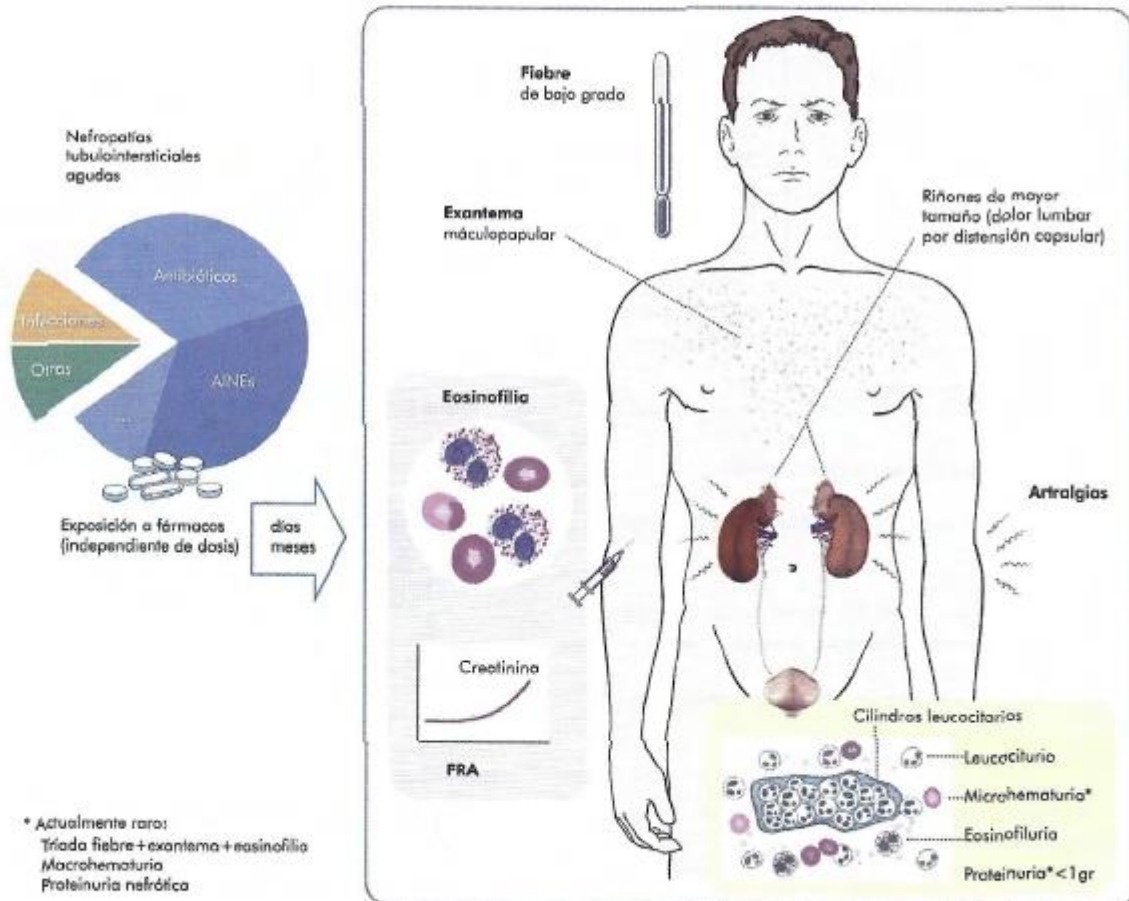
Características clínicas: (MIR): antecedentes de exposición al fármaco (latencia variable, de días a semanas) y aparición de:

- Fiebre.
- Exantema maculopapuloso en tronco.
- Fracaso renal agudo.
- Artralgias.
- Eosinofilia.
- Orina: eosinófilos en orina (visible con tinción de Wright). Quizá: hematuria, proteinuria leve.

Diagnóstico definitivo: biopsia renal (edema, en ocasiones con eosinófilos). Sin embargo, la mayoría de pacientes no se biopsian.

Tratamiento: quitar el fármaco. Corticoides.

Formas peculiares: Se ha descrito una NTIA alérgica por AINEs en los que aparece una inflamación intersticial y una lesión glomerular casi idéntica a la enfermedad de cambios mínimos.



MIR 00 FAMILIA (6597): La asociación de Insuficiencia Renal Aguda, fiebre, artralgias, exantema y eosinofilia sugiere preferentemente:

1. Granulomatosis alérgica (Churg Strauss).
2. Nefritis intersticial aguda.*
3. Angeitis leucocitoclástica.
4. Granulomatosis de Wegener.
5. Necrosis tubular alérgica.

MIR 03 (7601): Una paciente de 65 años de edad en tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos durante tres semanas por una artropatía degenerativa, presenta un cuadro de fiebre y exantema cutáneo. En la analítica de sangre presenta eosinofilia y una creatinina de 2 mg/dl y en el sedimento urinario hematuria, piuria y proteinuria de 1 g/día. ¿Cuál es la actitud que se debe seguir en este caso?:

1. Suspender el tratamiento con antiinflamatorios.*
2. Añadir glucocorticoides.
3. Administrar sueroterapia.
4. Administrar diuréticos del asa.
5. Realizar una biopsia renal diagnóstica.

MIR 05 (8117): Un hombre de 38 años de edad con función renal previa normal presenta síntomas gripales e inicia tratamiento con Ibuprofeno 600 mg cada 12 horas. Pasados 5 días consulta por persistencia de fiebre, artralgias y aparición de una erupción cutánea eritematosa pruriginosa. En la analítica presenta creatinina de 3,2 mg/dl, urea 126 mg/dl, eosinofilia, proteinuria 0,5 g/24h, sedimento urinario con 8-12 leucocitos por campo y cilindros hialinos. ¿Cuál es la etiología más probable de la insuficiencia renal aguda?:

1. Necrosis tubular aguda.
2. Necrosis cortical por antiinflamatorios no esteroideos.
3. Nefritis intersticial aguda.*
4. Origen prerrenal por vasoconstricción de la arteriola aferente glomerular por antiinflamatorios no esteroideos.
5. Glomerulonefritis aguda postinfecciosa.

MIR 08 (8897): Un paciente de 66 años, previamente sano, acude a Urgencias refiriendo dolor lumbar bilateral y la aparición de un rash cutáneo, que relaciona con la ingesta en días previos de Ibuprofeno por molestias faríngeas. Análiticamente destaca una creatinina plasmática de 3.4 mg/dl, una hemoglobina de 12.1 g/dl, 9.800 leucocitos/mm³ con 10% de eosinófilos y 379.000 plaquetas/mm³. En la orina se objetiva hematuria microscópica y abundantes leucocitos, sin bacteriuria. Se realizó una ecografía que mostró unos riñones aumentados de tamaño, con buen grosor cortical y sin dilatación de la vía urinaria. Ante estos datos, ¿cuál de los siguientes le parece el diagnóstico clínico más probable?:

1. Enfermedad ateroembólica renal.
2. Enfermedad de membrana basal fina.
3. Nefropatía por analgésicos.
4. Nefritis intersticial por hipersensibilidad.*
5. Síndrome hemolítico-urémico.

3.2. Nefropatía aguda por ácido úrico

Etiopatogenia:

Aporte masivo de ácido úrico al riñón. Suele coincidir con citostáticos para tratar trastornos linfo-mieloproliferativos (también por ejercicio intenso, convulsiones, rhabdomiólisis, necrosis espontáneas de tumores...). No es un componente de la gota.

Anatomía patológica:

Depósito de cristales de ácido úrico tubular.

Diagnóstico:

FRA con:

-Sangre: ↑↑ ácido úrico, (>20mg/dL). Suele asociar aumento de K, fósforo, LDH.

-Orina: cociente urico/creatinina > 1. Cristales de úrico.

Tratamiento:

Hidratación, alcalinización urinaria, alopurinol. Diálisis. En pacientes de alto riesgo emplear rasburicasa (uricolítico de elevada potencia).

4. Nefritis intersticial crónica

Toxinas	-Exógenas	Nefropatía por analgésicos Nefropatía por Pb Otras: ciclosporina, Litio
	-Metabólicas	Nefropatía hipercalcémica o hipopotasémica Nefropatía gotosa
Neoplasias		Linfomas y leucemias, Mieloma múltiple
Enfermedades Inmunitarias		Sdr de Sjögren, Sarcoidosis, Nefropatía IgG4, nefropatía por rechazo
Enfermedades vasculares		Drepanocitosis, Nefroangiosclerosis
Nefropatía hereditarias		Enf. quística medular, Enfermedad renal poliquística...
Infecciosas		Pielonefritis crónica
Otros...		Obstrucción crónica de vías urinarias Nefropatía por reflujo vésico-ureteral Nefritis por radiación

4.1. Nefropatía por analgésicos

Epidemiología:

Más frecuente en mujeres y en países anglosajones.

Etiopatogenia:

Ingesta crónica de combinaciones de analgésicos AINEs. Efecto dosis acumulada dependiente.

Anatomía patológica:

Hipoperfusión con lesión en médula renal y enfermedad tubular asociada. Puede asociar; necrosis papilar e isquemia cortical renal.

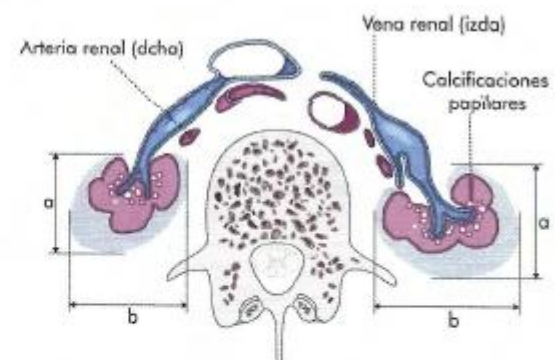
Clínica: propia de NTIC con poliuria, proteinuria tubular, etc. A destacar:

Piuria persistentemente estéril.

ATR 1, nefrocalcinosis.

Anemia desproporcionada con la ERC (por hemorragias digestivas ocultas...).

Asocian riesgo de carcinoma transicional en pelvis o uréteres.



Diagnóstico: consumo crónico de analgésicos con alteración estructural renal típica en ECO o TC:

- Afectación bilateral.
- Disminución del tamaño renal.
- Abollonados: cicatrices.
- Con calcificaciones.

Tratamiento:

Interrumpir toma de analgésicos para frenar el deterioro.

Necrosis papilar:

Desprendimiento de papila renal por isquemia de médula renal.

-Etiología:

- Diabetes mellitus.
- Uropatía obstructiva.
- Abuso de analgésicos.
- Anemia drepanocítica.
- Pielonefritis crónica.

-PIV: "signo del anillo" (patognomónico). TC con contraste, RMN...

-Clínica: curso variable...

- ...Evolución aguda: fiebre, dolor en flanco y abdomen tipo cólico, hematuria, piuria
- ...Evolución crónica: episodios recurrentes de clínica aguda).
- ...Asintomáticos (descubrimiento casual).

4.2. Nefropatía por plomo

Etiología: intoxicación por plomo por ingestión de pintura, inhalantes, alcohol destilado ilegalmente en radiadores de coches.

Anatomía patológica: lesión en túbulo proximal

Clínica y analítica:

- ERC de evolución lenta (puede tener evolución aguda).
- Propia de tubulopatía proximal.
- Hiperuricemia que asocia artritis pseudogotosa (gota saturnina).
- Otros hallazgos:
 - Ribete de Burton en las encías.
 - Anemia microcítica hipocrómica, con punteado basófilo. No ferropenia.
 - Polineuropatía: estreñimiento, cólico abdominal, parálisis radial.
 - Encefalopatía: irritabilidad
 - Osteoporosis

Diagnóstico: sospechar ante ERC progresiva con gota.

Diagnóstico de certeza: aumento de la excreción de Pb tras la ingesta de EDTA.

Tratamiento: evitar exposición, EDTA.

4.3. Nefropatía gotosa

La nefropatía gotosa fue atribuida al depósito de cristales de urato. Actualmente no está claro si la lesión renal se debe al ácido úrico "per se" o es un efecto de las diferentes patologías que asocian los pacientes (HTA, obesidad, diabetes, nefrolitiasis, pielonefritis...). En cualquier caso, en el contexto de pacientes gotosos con ERC progresiva se recomienda tratar la hiperuricemia con alopurinol. Los uricosúricos, que aumentan excreción de ácido úrico, están contraindicados en IRC y nefrolitiasis.

MIR 11 (9620): Hombre de 62 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con captopril, úlcera duodenal y urolitiasis por ácido úrico. Consulta por crisis de podagra típica similar a otras presentadas en los últimos dos años. En la exploración se observan tofos en ambos pabellones auriculares. Los análisis muestran ácido úrico 10.1 mg/dl, creatina 1.5 mg/dL. Indique cuál de las siguientes respuestas es FALSA en relación con su posible tratamiento con alopurinol.

1. Su empleo es de segunda elección, cuando han fracasado los uricosúricos.*
2. Su empleo por tiempo prolongado es prácticamente obligado porque existen tofos.
3. Su introducción debe demorarse hasta que se haya resuelto el ataque actual con antiinflamatorios o con colchicina.
4. Su introducción debe ser gradual hasta una dosis que consiga una uricemia inferior a 6 mg/dL.
5. En los primeros meses de tratamiento se aconseja asociar dosis bajas de colchicina para prevenir nuevos ataques.

FÍJATE EN...

Ácido úrico y riñón:

Hiperuricemia asintomática en la ERC: ¿riesgo vascular?

Nefropatía gotosa: nefrolitiasis y otras comorbilidades (HTA, obesidad...)

Nefrolitiasis: por ácido úrico y por sales cálcicas (nucleación heterogénea)

Nefritis tubulointersticial aguda: síndrome de lisis tumoral

4.4. Afectación renal en el mieloma múltiple

La afectación renal ocurren en más del 50% de los pacientes con mieloma y es predominantemente tubular. Constituye la segunda causa de muerte, tras las infecciones.

Etiopatogenia: en condiciones normales cierto número de componentes de las inmunoglobulinas (cadenas) son eliminadas por el riñón, que las filtra, reabsorbe por pinocitosis y genera su catabolismo. En el mieloma suele haber una producción patológica excesiva de cadenas de Igs. Debido al exceso se produce filtración glomerular y proteinuria de sobrecarga (proteinuria de Bence-Jones). Sin embargo, en su camino, genera toxicidad:

1º En túbulo proximal con síndrome de Fanconi y ATR 2.

2º Lesión en túbulo distal: ATR 1

3º En fases tardías riñón del mieloma (MIR): es un concepto anatomopatológico. Es la lesión más frecuente. Consiste en:

Grandes cilindros eosinófilos en túbulos distales formados por cadenas ligeras y proteína de Tamm-Horsfall.

Atrofia de células tubulares.

Células gigantes multinucleadas en pared tubular e intersticio (visibles también en sedimento).

Lo comentado hasta ahora es la patogenia de la lesión tubular clásica del mieloma. Sin embargo, muchos son los mecanismos por los que esta enfermedad hematológica puede dañar el riñón:

-Generación de depósito glomerular: amiloidosis, enfermedad de cadenas ligeras

Síndrome nefrótico con albuminuria

-Toxicidad tubular por cadenas de forma crónica (riñón del mieloma) o como fracaso renal agudo por proteinuria masiva.

NTI crónica o FRA

-Hipercalcemia: con vasoconstricción renal y deterioro de FG, así como tubulopatía hipercalcémica asociada.

FRA prerrenal e incluso NTA isquémica, así como NTIC

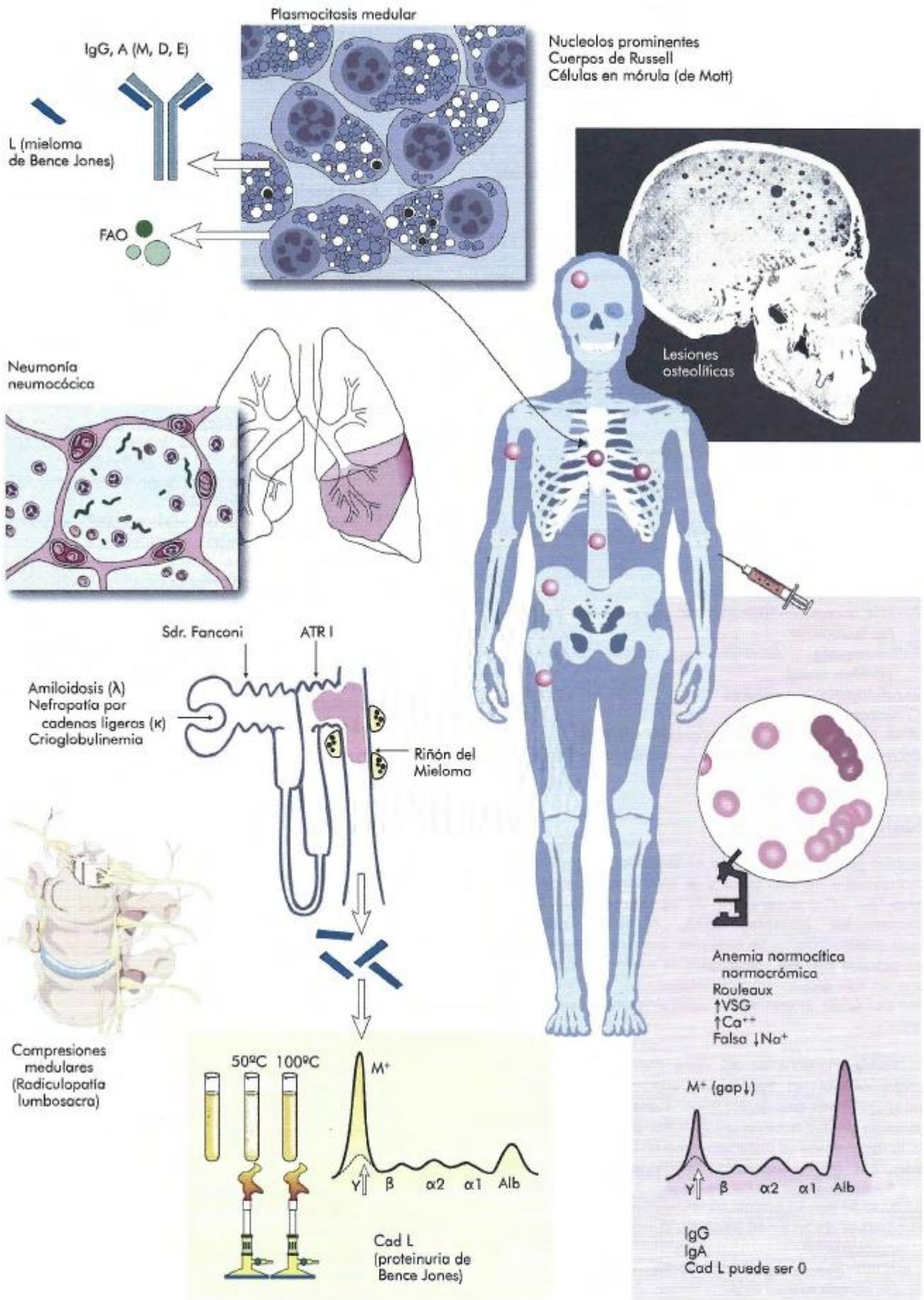
-Hiperuricemia aguda grave: en contexto de lisis tumoral

Nefropatía aguda por ácido úrico

-Otros: nefrotoxicidad por contrastes, pielonefritis...

Manifestaciones clínicas:

- ERC: aparición como una NTIC por riñón del mieloma. Contribuyen otros factores nefrotóxicos ya enumerados.
- FRA: por hipercalcemia, por tubulopatía aguda por cadenas ligeras, por lisis tumoral, con contrastes yodados...
- Proteinuria:
 - Por sobrecarga: proteinuria de Bence-Jones
 - Tubular: proteínas pequeñas con escasa albúmina por tubulopatía.
 - Glomerular: a expensas de albúmina. En este caso sospechar enfermedad de depósito (amiloidosis).
- Tubulopatía: síndrome de Fanconi, ATR 2, ATR 1, etc.



Pronóstico: la enfermedad renal es uno de los principales factores pronósticos desfavorables (MIR). Supone la segunda causa de muerte.

Diagnóstico: sospecha ante hipercalcemia, lesiones óseas líticas (gammagrafía ósea muchas veces negativa por ausencia de actividad osteoblástica), electroforesis en suero y/o orina con pico monoclonal...

Confirmación con biopsia de médula ósea: >10% de células

Tratamiento: múltiples modalidades que combinan: melfalán, ciclofosfamida, esteroides, bortezomib, lenalidomida, autotrasplante de médula ósea...

En paralelo, tratar y prevenir causas reversibles de daño renal: deshidratación, septicemia, hipercalcemia, hiperuricemia... En FRA, la plasmaféresis es más eficaz que la diálisis peritoneal y hemodiálisis para retirar las cadenas ligeras.

FÍJATE EN...

No se debe confundir:

Proteinuria de Bence-Jones: es una proteinuria por sobrecarga, formada por inmunoglobulinas o partes de éstas (generalmente cadenas ligeras).

Mieloma de Bence-Jones: es un mieloma que produce exclusivamente cadenas ligeras. Por ese motivo el pico monoclonal en plasma puede estar ausente.

En otras palabras, muchos subtipos de mielomas producen proteinuria de Bence-Jones, pero el mieloma de Bence-Jones es sólo aquel que produce cadenas ligeras.

MIR 2000 (6974): Mujer de 73 años que acude a la consulta por presentar fracturas vertebrales de instauración reciente. Tuvo la menopausia 22 años antes y no fue tratada con estrógenos. Ha perdido 5 kilos en cuatro meses. A la exploración se observa cifosis y dolor a la percusión de columna. La Hb es de 9 g/dl (normal > 12), velocidad de sedimentación 85mm/hora, la creatinina de 2,1 mg/dl (normal <1,5) y el calcio de 10,9 mg/dl (normal 8,5-10,5) con una albúmina de 3,2 g/dl. La siguiente prueba diagnóstica debe ser:

1. PTH sérica.
2. 1,25 (OH)₂ vitamina D en sangre.
3. Proteinograma sérico.*
4. Gammagrafía ósea.
5. Densitometría ósea.

MIR 2002 (7357): Una mujer de 62 años consulta por dolores óseos, fundamentalmente en la espalda. En el hemograma se detecta anemia normocítica. La VSG es normal y la electroforesis de proteínas muestra hipogammaglobulinemia severa pero no componente monoclonal. En el estudio morfológico de la médula ósea detecta un 45% de células plasmáticas. La función renal está alterada y el paciente no refiere otra sintomatología. Su sospecha diagnosticada principal es:

1. Amiloidosis.
2. Hipogammaglobulinemia policlonal.
3. Mieloma de Bence-Jones.*
4. Enfermedad de cadenas pesadas.
5. Macroglobulinemia de Waldenström.

MIR 2003 (7754): ¿Qué entenderemos por "riñón de mieloma"?:

1. Cualquier fracaso renal en un paciente portador de un mieloma.
2. La infiltración renal por el mieloma.
3. La precipitación de cadenas ligeras en los túbulos renales.*
4. El depósito de proteínas de Bence-Jones en el glomérulo.
5. El fracaso renal causado por la hipercalcemia del mieloma.

MIR 2003 (7617): ¿Cuál es la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes diagnosticados de Mieloma Múltiple?:

1. Insuficiencia renal.
2. Infecciones bacterianas.*
3. Hemorragias.
4. Hipercalcemia.
5. Amiloidosis.

MIR 2006 (8353): Un paciente de 62 años es visto en Urgencias por dolor lumbar de 2 meses de evolución y malestar general. Refiere cefaleas, visión borrosa, sed intensa y molestias digestivas. A la exploración física está deshidratado, con una TA de 180/105 mmHg, a 110 lpm. La analítica sanguínea muestra una hemoglobina de 9,5 g/dl, VSG 90, acidosis metabólica, creatinina 2,5 mg/dl, proteínas totales 10,2 con un pico monoclonal de IgG tipo λ , y una calcemia de 15 mg/dl. El tratamiento urgente de esta condición incluye el uso de esteroides, difosfonatos, expansión con suero salino y el uso de un diurético ¿cuál?:

1. Acetazolamida.
2. Amiloride.
3. Hidroclorotiazida.
4. Furosemida.*
5. Clortalidona.

MIR 09 (9154): (95) Un paciente de 79 años de edad es remitido al hospital por oliguria tras una exploración radiológica con contraste yodado. A su llegada el paciente está consciente, normohidratado y normotenso. La creatinina sérica es de 3 mg/dl, la ecografía muestra siluetas renales de tamaño conservado, el hematocrito es de 32%, la proteinuria es de 5 g/24 horas, hay células gigantes en el sedimento urinario, la albuminemia es de 44 g/l, la proteinemia total de 108 g/l, IgG sérica elevada y factores séricos de complemento normales. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?:

1. Cioglobulinemia mixta esencial.
2. Enfermedades de Waldenström.
3. Sarcoidosis.
4. Mieloma múltiple.*
5. Glomerulonefritis extracapilar.

MIR 11 (9633): Existen múltiples factores que contribuyen a la afectación renal en el Mieloma Múltiple y causante de insuficiencia renal. De las cinco respuestas sólo una es **FALSA**.

1. Proteinuria de Bence-Jones y tubulopatía con cilindros.
2. Amiloidosis.
3. Vasculitis.*
4. Depósitos de cadenas ligeras.
5. Hipercalcemia e hiperuricemia.

MIR 13 (10106) (107): Acude al Servicio de Urgencias un hombre de 72 años con una fractura patológica en fémur izquierdo. Tras la intervención quirúrgica, se realiza el estudio diagnóstico para averiguar la patología subyacente con los siguientes hallazgos: hemoglobina 9,5 g/dl, proteínas totales 11 g/dl, (VN: 6-8 g/dl), albúmina sérica 2 g/dl, (VN: 3,5-5,0 g/dl), beta 2 microglobulina 6 mg/l (VN: 1,1-2,4 mg/l), creatinina sérica 1,8 mg/dl (VN: 0,1-1,4 mg/dl). Indique cuáles serían las pruebas diagnósticas necesarias para confirmar el diagnóstico más probable:

1. Serie ósea radiológica y aspirado de médula ósea.
2. Electroforesis sérica y urinaria y pruebas de función renal.
3. Aspirado de médula ósea y concentración de calcio sérico.
4. Aspirado de médula ósea y electroforesis sérica y urinaria.
5. Biopsia de la fractura patológica y serie ósea radiológica.

4.5. Nefropatía hipopotasémica e hipercalcémica

Son causa de NTI crónicas. En otras palabras, la hipercalcemia aguda grave produce vasoconstricción renal y FRA. Pero la hipercalcemia crónica y la hipopotasemia crónica producen daño tubular crónico.

Hipopotasemia	Hipercalcemia
Daño en túbulo proximal y posteriormente del distal. ↓capacidad de concentración, con poliuria y polidipsia.	Daño en nefrona distal y asa de Henle.
FG y el flujo plasmático normales.	↓FG y el flujo plasmático.
Alcalosis metabólica en el plasma con una orina paradójicamente ácida (isoaciduria paradójica).	ATR tipo I y nefropatía pierde sodio. Su persistencia origina nefrocalcinosis y NTIC.
Trat: Corregir el K ⁺	Trat: Corregir el Ca ⁺⁺ .

4.6. Uropatía obstructiva

Trastorno de la función renal secundario a cualquier obstrucción de la vía excretora. La obstrucción aguda causa el FRA obstructivo. De forma crónica causa una ERC con daño tubulointersticial (NTIC).

Dado que es potencialmente reversible o al menos recuperable parte de la función renal, debe plantearse la posibilidad de obstrucción en cualquier FRA o ERC no explicada.

Fisiopatología:

De forma aguda, la obstrucción incrementa el flujo sanguíneo renal. Pero si no es eficaz, lo habitual es el deterioro progresivo del FG y del flujo plasmático, pudiendo incluso conducir a isquemia y esclerosis.

La obstrucción genera dilatación retrógrada:

- en uréter: hidrouréter
- en sistema pielocalicial: hidronefrosis.
- en región infravesical: globo vesical.

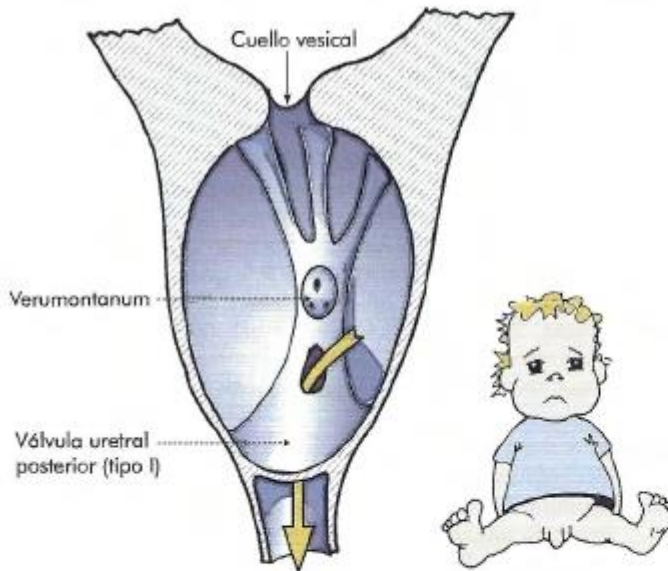
Etiología: múltiples causas congénitas y adquiridas.

Congénitas: obstrucción en la infancia. Algunas se detectan incluso en la vida fetal produciendo dilatación urinaria fetal y oligoamnios.

Estenosis de la unión urétero-pélvica: causa más común de obstrucción congénita global (MIR).

Válvulas uretrales posteriores: causa más frecuente infravesical (MIR).

Otras: estenosis de la unión urétero-vesical, uréter retrocavo, ureteroceles, duplicidad pieloureteral...



Adquiridas: (ver causas de FRA obstructivo)

-En hombre:

Litiasis: causa de obstrucción más frecuente en jóvenes.
Hiperplasia benigna de próstata: propio de varón de edad avanzada (MIR). También frecuentes los carcinomas de próstata y de vejiga.

-En mujer:

La gestación (hidronefrosis más marcada en lado derecho)
Cáncer de cérvix y otros tumores pélvicos.

Clínica:

Variable según la causa y que sea aguda/crónica, uni/bilateral, completa/parcial.

- Dolor: síntoma que con más frecuencia provoca la necesidad de asistencia médica. Causas insidiosas de obstrucción pueden ser silentes.
- Síndrome urémico: clínica de uremia.
- Infecciones: complican el pronóstico.
- Alteración del volumen de orina.
 - Anuria: obstrucción bilateral completa y aguda. No siempre presente.
 - Oliguria.
 - Poliuria y nicturia: por alteración en la capacidad de concentrar la orina.
 - Fluctuaciones.
- Síntomas obstructivos vesicales: esfuerzo para empezar a orinar, goteo al terminar... Ello sugiere obstrucción infravesical.
- Acidosis tubular renal distal tipo 1 y/o 4 (hiperpotasemia).
- HTA
- Policitemia: infrecuente, por liberación de eritropoyetina.
- Masa: en flanco (obstrucción alta) o suprapúbica (obstrucción baja). Es la causa más frecuente de masa abdominal en el neonato, seguida de la displasia multiquistica.
- Posible piuria, hematuria, bacteriuria, cristaluria... sin proteinuria intensa.

Diagnóstico:

- Sospecha clínica...
- Sonda vesical para descartar obstrucción infravesical.
- ECO: valora tamaño vesical y renal, hidronefrosis. Puede no haber dilatación en:
 - Obstrucción aguda/hiperaguda.
 - Compresión extrínseca de los uréteres: por tumor o fibrosis retroperitoneal. En caso de sospecha el TC es la prueba de elección para estudiar el retroperitoneo.
- TC abdominal y RMN: mejor definición pero evitando uso de contrastes.

Tratamiento:

Debe hacerse con celeridad pues la recuperación de función renal depende de ello.

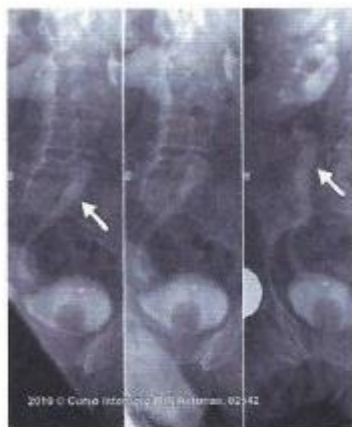
Drenaje:

- sondaje/catéter vesical o talla vesical en obstrucción baja.
- catéter endoureteral (doble J) o nefrostomía en obstrucción alta.

Tratamiento agresivo de las infecciones.

Complicaciones:

Tras eliminar la obstrucción se produce "diuresis post-obstruccion". Consiste en fase poliúrica post-obstrucción por probable daño tubular asociado. En esta fase es necesario vigilar el balance de líquidos y electrolitos



PIV: mientras dilatación del sistema uretero-piélvico derecho



Ecografía de riñón con dilatación de pelvis renal (hidronefrosis)



Ecografía (modo Doppler) con dilatación ureteral (hidrouréter)



TC abdomen con contraste IV (fase arterial) que muestra dilatación pieloureteral derecha



TC abdomen con contraste IV (fase urológica) que muestra dilatación pieloureteral derecha

MIR 2000 FAMILIA (6596): Hombre de 75 años que acude al Hospital por oliguria de varios días de evolución y dolor en hipogastrio, donde se palpa una masa. En el examen de la sangre se detecta una creatinina de 3 mg/dL y un potasio de 5,8 mEq/L. ¿Qué maniobra, de entre las siguientes, considera la más recomendable en este caso? :

1. Hemodiálisis.
2. Sondaje urinario.*
3. Urografía intravenosa
4. TAC abdominal
5. Cistoscopia.

MIR 2002 (7345): Dentro de las anomalías congénitas ureterales que se citan a continuación, la que presenta una mayor incidencia es:

1. Uréter retrocavo.
2. Megauréter.
3. Ureterocele.
4. Uréter retroiliaco.
5. Duplicidad ureteral.*

4.7. Otras nefropatías tubulointersticiales

SÍNDROME DE SJÖGREN:

Nefropatía intersticial crónica, ATR 1, lesión glomerular.

SARCOIDOSIS

Produce glomerulopatía de tipo membranosa pero además:

- NTI por hipercalcemia
- NTIC por infiltración granulomatosa.

NEFROPATÍA POR ÁCIDO ARISTOLÓQUICO:

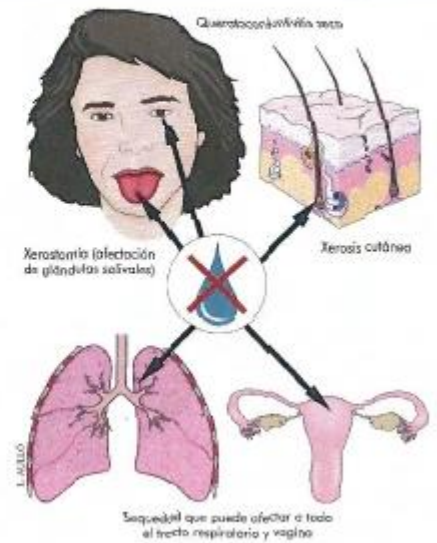
Engloba dos entidades antes denominadas "Nefropatía de los Balcanes" y "nefropatía de la hierba china". Hoy se cree que se debe a este tóxico presente en hierbas adelgazantes, y en el agua de determinados valles de Serbia, Croacia, Bosnia.

Cursa con nefropatía intersticial crónica y además alto riesgo de carcinomas uroteliales (vejiga y uréteres).

NEFRITIS INTERSTICIAL ASOCIADA A IgG4:

Afectación inflamatoria tubulointersticial de base autoinmune, en el contexto de enfermedad sistémica (aortitis, pancreatitis autoinmune, tiroiditis esclerosante, mediastinitis) o de manera aislada.

Presenta hipocomplementemia y responde a esteroides.



5. Enfermedades quísticas

Las de interés son la enfermedad poliquística del adulto y la enfermedad quística adquirida.

5.1. Enfermedades quísticas hereditarias

POLIKUISTOSIS DEL ADULTO

Epidemiología: AD (MIR) afectando ambos sexos por igual. Se debe a lesión de las proteínas de los cilios de células tubulares: PKD1 (cromosoma 16); hay una variante más leve (PKD2 en cromosoma 4). Es una entidad frecuente: **causa el 10% de los ERC terminales.**

Etiopatogenia: formación de quistes que crecen y desplazan paulatinamente al parénquima renal normal, deteriorando progresivamente la función renal. **Aunque es una enfermedad genética, los primeros quistes aparecen en la juventud** (no en niños o neonatos). Parece que en su crecimiento intervienen rutas de señalización que incluyen el AMPc.

Anatomía patológica: **afectación bilateral asimétrica. Riñones aumentados de tamaño con quistes en corteza y médula.**

Clínica: debut típico: 3ª-4ª década.

- HTA (75%) muchas veces de difícil control.
- Dolor en flanco.
- Masa palpable (riñones grandes y nodulares).
- Evolución a ERC: hasta un 50-60% requieren técnica renal sustitutiva.

-Otros datos de interés:

menor grado de anemia o ausencia de ésta por **hiperproducción de eritropoyetina** (MIR).

infecciones de vías urinarias e infección de quistes.

riesgo de nefrocalcinosis y cálculos (20%), de oxalato y/o ácido úrico.

No clara incrementa de riesgo de adenocarcin



Asociaciones:

- Quistes extrarrenales:** 60-80% con quistes hepáticos originados a partir del epitelio de conductos biliares (MIR). También pueden aparecer en bazo, páncreas, pulmón, vejiga, útero, ovario, ligamento ancho, testículos, epidídimo, firoides.
- Aneurismas intracraneales (MIR):**
Riesgo incrementado de sufrir una hemorragia subaracnoidea o cerebral.
Su búsqueda en pacientes asintomáticos sólo se recomienda si existen antecedentes personales o familiares de hemorragia intracraneal y si desempeñan ocupaciones de alto riesgo.
En general se tratan los >10mm (cirugía, endovascular...). Los más pequeños se vigilan.
- Aneurisma de aorta torácica.
- Prolapso mitral (26%), insuficiencias valvulares.
- Divertículos colónicos (diverticulitis, hemorragia...).

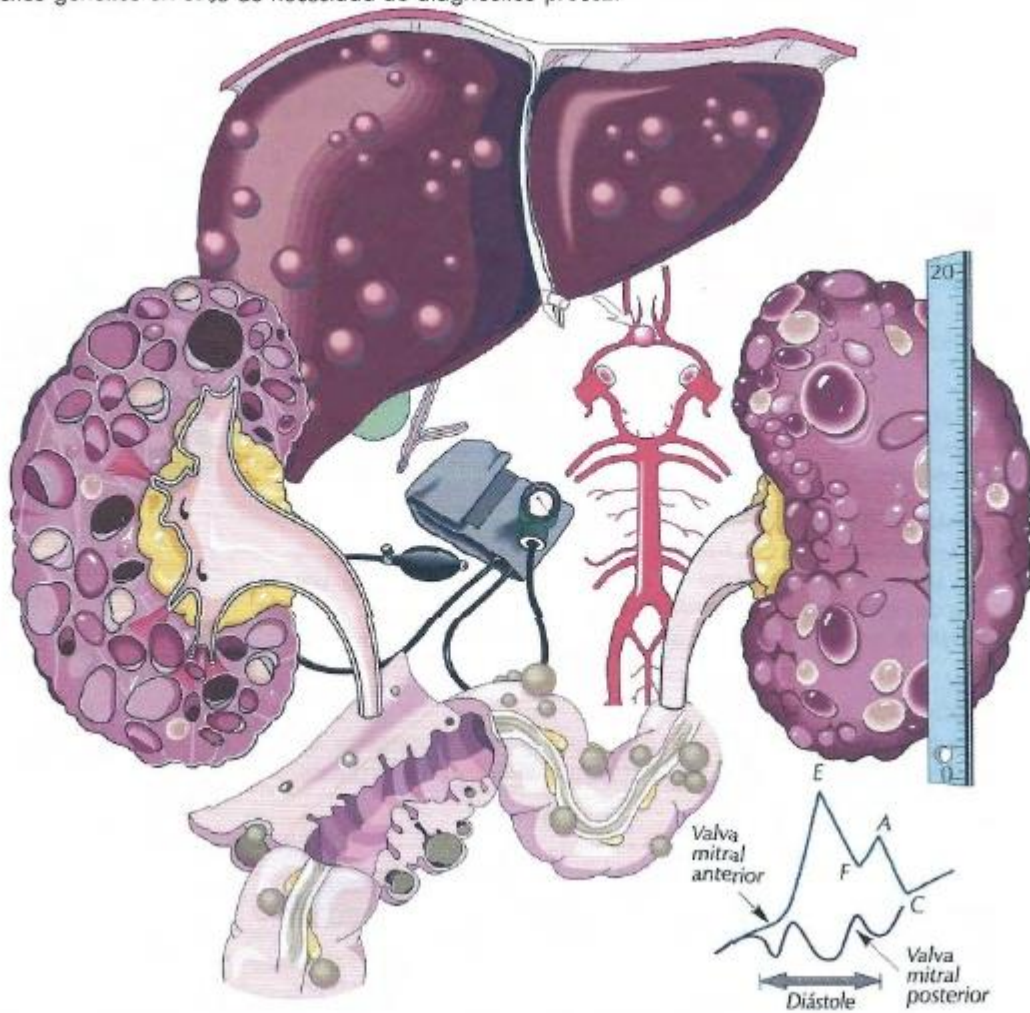
Diagnóstico:

Aunque es una enfermedad genética, en la mayoría de los casos el diagnóstico se hace sólo por imagen. Pero las pruebas de imagen sólo resultan útiles en jóvenes y adultos, puesto que en la infancia aun no se desarrollan los quistes de esta enfermedad (MIR).

- ECO:** sensibilidad del 100% (MIR) en mayores de 30 años con antecedentes familiares positivos con los siguientes criterios:
<30 años: 1 ó > quistes en cada riñón, ó 2 en uno sólo.
30-59: 2 ó > quistes en cada riñón
>60: 4 ó > quistes en cada riñón

-**TAC y RMN:** en menores de 30 años son más sensibles que la ECO en el diagnóstico.

Es posible el diagnóstico genético en caso de necesidad de diagnóstico precoz.



TC abdominal: múltiples lesiones hipodensas hepáticas y renales, compatibles con quistes en el contexto de una enfermedad poliquística del adulto.



Eco renal que muestra un riñón de gran tamaño con múltiples lesiones quísticas en su interior.

Tratamiento: prevenir y tratar las complicaciones (infecciones, HTA...). Vigilancia y tratamiento de soporte. Dado que la mayoría de los pacientes son jóvenes, conseguir una transición suave a diálisis o, preferentemente, trasplante. Actualmente en estudio el empleo de antagonistas del receptor V2 de vasopresina (tolvaptán) que parecen reducir el tamaño de los quistes.

ENFERMEDAD RENAL POLIQUÍSTICA AR

Epidemiología: AR. Cromosoma 6. Poco frecuente
Clínica: presente desde el nacimiento. Riñones grandes (masa en neonato). HTA. ERC progresiva.
Asociaciones: muerte por hipoplasia pulmonar en neonato (oligoamnios). En niños mayores fibrosis hepática e hipertensión portal.
Diagnóstico: ECO. Estudios genéticos.
Tratamiento: control de infecciones e HTA. Escleroterapia de varices esofágicas...

COMPLEJO NEFRONOPTISIS/ENF. QUÍSTICA MEDULAR

Se caracterizan por atrofia renal con fibrosis y quistes en médula y unión corticomedular, con clínica de poliuria, pérdida de Na^+ , incapacidad para concentrar y acidificar la orina, ERC progresiva, anemia.

Nefronoptisis:

AR. Además de tubulopatía, genera secundariamente retraso del crecimiento. Puede asociarse a manifestaciones extrarrenales: retinitis pigmentaria, amaurosis, apraxia oculomotora, ataxia cerebelosa, retraso mental, fibrosis hepática, situs inverso...

Tratamiento sintomático.

Enfermedad quística medular:

AD. Comienza más tarde que la nefronoptisis, por lo que no presenta retraso en el crecimiento, con evolución más leve. Puede asociarse a hiperuricemia y gota tempranas. Tratamiento sintomático.

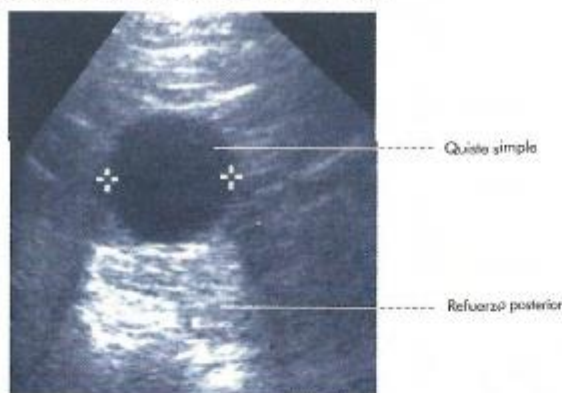
5.2. Enfermedades quísticas adquiridas

QUISTE SIMPLE

Causa más común de patología quística renal. No hereditario. Lesión renal más frecuente. Su frecuencia aumenta con la edad. Raro en niños.

Localización y tamaño variables (más frecuente en corteza).

Asintomáticos normalmente. Suelen ser un hallazgo casual. Posible policitemia. Diagnóstico diferencial con poliquistosis y tumores: (ver tema 13: tumores renales).



Características ecográficas de quiste renal simple



TC abdominal con imagen de quiste en riñón izquierdo

ENFERMEDAD QUÍSTICA ADQUIRIDA

No hereditaria. En 50% de los dializados (MIR). Aparición de 3-5 quistes renales bilaterales, en corteza y médula, en pacientes con ERC de etiología no quística (riñones pequeños). Se creía que se debía a hemodiálisis, pero aparece con similar frecuencia en diálisis peritoneal y posiblemente se deba a la insuficiencia renal terminal.

Se asocia a incremento del riesgo de adenocarcinoma renal (MIR).



Imagen ecográfica de riñón izquierdo pequeño con múltiples lesiones con criterios de quiste simple, compatible con enfermedad quística adquirida

RIÑÓN ESPONJOSO, ESPONGIOSIS (SÍNDROME CACCHIRICCI)

Epidemiología: la mayoría no hereditarios. Edad: adolescencia o juventud.

Anatomía patológica: ectasia de los conductos colectores papilares de Bellini.

Clínica:

Cálculos (60%), nefrocalcinosis papilar (cálculos de oxalato cálcico en los quistes), hipercalciuria con normocalcemia.

Infección (35%), Hematuria (30%).

No cursa con HTA. La ERC es rara (MIR).

Diagnóstico: PIV (imagen en "ramo de flores"). Está siendo sustituido por TC.

Tratamiento: Es un proceso benigno. Vigilancia.

DISPLASIA MULTIQUÍSTICA

No hereditaria. Enfermedad quística más frecuente en la infancia. Habitualmente unilateral (la bilateral es mortal).

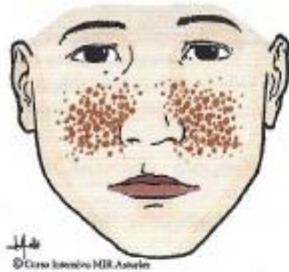
Clínica: Gran masa abdominal: 2ª causa de masa abdominal en neonato (tras hidronefrosis). Suele ser asintomático, salvo que exista hemorragia. Puede obstruir vías urinarias inferiores. Puede asociarse a reflujo ureteral, ectopia renal y ureteral.

Tratamiento: nefrectomía o vigilancia. Buen pronóstico si es unilateral.

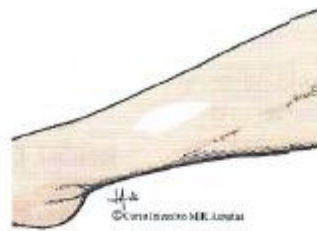
	Poliquistico AD	Poliquistico AR	Nefronoptosis	Enf quística medular	Espongiosis	Quiste simple	Enf quística adquirida	Displasia multiquistica
Herencia	AD	AR	AR	AD	No	No	No	No
Edad	Adultos	Niños	Niños	Adolescentes	Adultos	Adultos	Adultos	Niños
Tamaño	↑↑	↑↑	Variable	↓↓	↑	Normal o ↑	↓	↑↑
HTA	+++	+++	++	++	-	-	+/-	-
ERC	++	++	++++	++++	-	-	++++	-
Asociaciones	Quistes Aneurismas Divertículos	Fibrosis hepática HT Portal	Retinopatía	Gota	Nefrocalci- nosis Infecciones		Neoplasia	Reflujo Ectopia renal y ureteral

5.3. Facomatosis

Esclerosis tuberosa: AD. Quistes renales, angiomiolipomas renales bilaterales, adenocarcinoma renales. Se asocia a lesiones cutáneas, hamartomas del SNC, linfangioleiomiomatosis y rabdomioma cardíaco.



Angiofibromas cutáneos



Lesiones lanceoladas hipopigmentadas



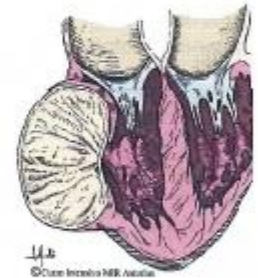
Tumores de Koenen (fibromas periungueales)



Angiomiolipoma renal derecho



Linfangioleiomiomatosis



Rabdomioma cardíaco

Von Hippel-Lindau: AD. Quistes renales, adenomas, predisposición a carcinoma renal bilateral. Se asocia a hemangioblastomas de retina y SNC. La principal causa de muerte es el adenocarcinoma renal.

MIR 03 (7596): En la poliquistosis renal del adulto, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA**?

1. Es una enfermedad hereditaria, autosómica dominante.
2. Habitualmente se detecta en la primera infancia con ecografía.*
3. Es causa de deterioro progresivo de la función renal.
4. Frecuentemente cursa con hipertensión arterial.
5. Se le asocia litiasis renal en un 15-20% de los casos.

MIR 11 (9634): ¿Cuál de los siguientes factores **NO** favorece el desarrollo de pielonefritis aguda?

1. Nefrolitiasis.
2. Reflujo vésico-ureteral.
3. Riñón de herradura.
4. Quiste renal simple.*
5. Tumor de urotelio.

MIR 12 (9885): Un paciente de 52 años con enfermedad renal crónica estadio V, secundaria a poliquistosis autosómica dominante, recibe un injerto renal de donante cadáver. Un hermano suyo de 34 años acude a visitarle y refiere desconocer si padece la enfermedad por no haber acudido nunca a un médico desde la adolescencia. ¿Qué actitud o prueba le parece más adecuada para recomendarle en ese momento?

1. Estudio genético mutacional y de ligamiento.
2. Ecografía abdomino-pélvica.*
3. Tomografía axial computarizada helicoidal con contraste yodado.
4. Resonancia nuclear magnética abdominal y cerebral.
5. Controles clínicos periódicos.



RESUMEN DE GLOMERULOPATÍAS SECUNDARIAS

Lesión predominante de túbulo e intersticio. Se alteran las funciones estenúrica y tubulares: poliuria, polidipsia, proteinuria, hematuria, leucocituria, acidosis metabólica con anion gap normal... Pruebas de concentración y acidificación de la orina alteradas.

TUBULOPATÍAS

Túbulo proximal

Acidosis tubular renal tipo 2 (proximal):

El túbulo proximal no reabsorbe bicarbonato, pero la nefrona distal es capaz de acidificar la orina. Hipopotasemia. Excreción fraccional de bicarbonato ↑. Prueba de acidificación normal.

Síndrome de Fanconi:

Lesión generalizada de túbulo proximal con glucosuria, fosfaturia, aminoaciduria, ATR2, etc. Destaca clínicamente la poliuria, deshidratación y raquitismo vitamina D independiente.

Asa de Henle:

Síndrome de Bartter: clínica de poliuria y parestesias. Hallazgos: renina y aldosterona altas, hipopotasemia, hipomagnesemia, hipercalcemia, tensión arterial normal. Ausencia de edemas. Simula consumo crónico por diuréticos del asa.

Nefrona distal:

Acidosis tubular renal tipo 1 (distal):

La nefrona distal no secreta H⁺. pH persistentemente alcalino a pesar de sobrecarga ácida. Hipopotasemia. Baja amoniuria. Se asocia a cálculos (nefrocalcinosis).

ATR Tipo 4:

Excreción de K⁺ y H⁺ anormal por la nefrona distal. Destaca la hiperpotasemia por resistencia a aldosterona, o hipoaldosteronismo.

Diabetes insípida nefrogénica: sin respuesta a ADH. Poliuria, orina hipotónica. Deshidratación hipertónica, ↑Na⁺. Tratamiento: hidratación. Para llegar al diagnóstico se realiza el test de la sed:

- Poliuria con orina diluida que no concentra tras privación de agua ni vasopresina = diabetes insípida nefrogénica
- Poliuria con orina diluida que no concentra tras privación de agua pero sí tras vasopresina = diabetes insípida central
- Poliuria con orina diluida que concentra tras privación de agua y prácticamente nada tras vasopresina = polidipsia

NEFROPATÍA TUBULOINTERSTICIAL AGUDA

Nefropatía tubulointersticial aguda por hipersensibilidad:

Reacción de hipersensibilidad a fármacos: metilina, AINEs...

-Clínica: Fiebre, rash, artralgias, fracaso renal agudo, eosinofilia, eosinofilia

-Tratamiento: quitar el fármaco. Corticoides

Nefropatía aguda por ácido úrico:

Secundario a liberación masiva de ácido úrico, en contexto de síndrome de lisis tumoral.

-Clínica: Ácido úrico en sangre ↑↑ (>20mg/dL). Orina: Uricosuria/creatinina >1. ↑cristales de ác. úrico.

-Tratamiento/Prevención: alopurinol, hidratación, alcalinizar orina. Si existe alto riesgo de lisis tumoral, emplear rasburicasa.

NEFROPATÍA TUBULOINTERSTICIAL CRÓNICA

Nefropatía por analgésicos:

Ingesta crónica, de combinación de analgésicos. ERC que asocia necrosis papilar, anemia más grave de lo habitual, ATR 1. Riesgo de carcinoma transicional (uroteloma) de pelvis y uréteres.

-Diagnóstico: antecedente de consumo con riñones pequeños y abollados con calcificaciones en ECO y TC.

-Tratamiento: evitar ingesta.

Afectación renal en el Mieloma:

En más del 50% de los pacientes con mieloma. La excreción excesiva de cadenas ligeras (proteinuria de Bence-Jones) lesiona túbulo hasta generar el Riñón de mieloma (cilindros eosinófilos en túbulo distales por depósito de las cadenas ligeras, células gigantes...). Por tanto la lesión renal paradigmática del mieloma es tubular. Aunque no es tan frecuente, también puede lesionarse el glomérulo (amiloidosis, enfermedad de las cadenas ligeras).

-Clínica renal: de FRA (por deshidratación, hipercalcemia, contrastes...) o ERC (sobre todo por riñón de mieloma). Proteinuria de Bence Jones. Si la proteinuria se compone de albumina pensar lesión glomerular asociada.

La enfermedad renal constituye uno de los factores pronósticos más desfavorables.

Uropatía obstructiva:

Daño crónico predominantemente tubular por obstrucción de la vía. En la infancia destaca la obstrucción de la unión ureteropélvica y válvulas uretrales posteriores. En juventud destaca litiasis (varón), embarazo y tumor de cérvix. En edades tardías predomina en varones por patología prostática.

-Clínica: anuria, fluctuaciones en el volumen urinario, masa (globo vesical), dolor...

-Diagnóstico: colocar sonda vesical, ECO y otras pruebas según sospecha. TC de elección para estudio del retroperitoneo.

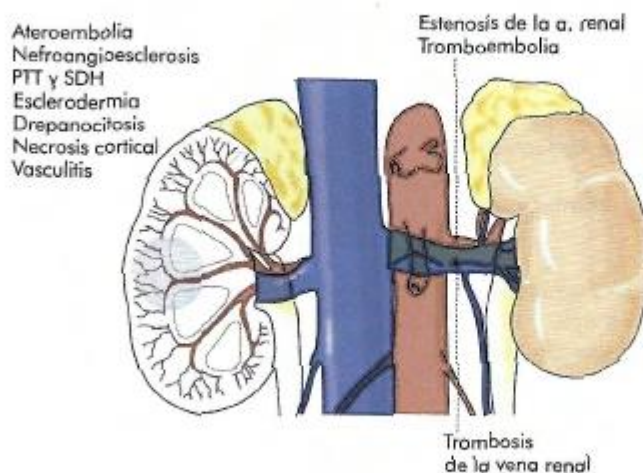
-Tratamiento: desobstrucción.

ENFERMEDADES QUÍSTICAS

Poliquistosis del adulto (AD): Riñones grandes con quistes que aparecen progresivamente. Debut en adultos con dolor, HTA, ERC, masa palpable... Aproximadamente en 50% hay evolución a ERC terminal. Se asocia a quistes hepáticos y aneurismas intracraneales. Diagnóstico: ECO y TC: para visualizar los quistes (en edades precoces pueden no estar presentes).

Quiste simple: No hereditario. Frecuente en adultos, asociado a la edad. La mayoría asintomáticos.

Enfermedad quística adquirida: No hereditaria. Ocurre en el seno de enfermedad renal terminal (50% de los dializados). Puede malignizar.



La lesión isquémica del riñón depende de la velocidad, localización, gravedad y duración del compromiso vascular. Las manifestaciones oscilan desde HTA y cuadro prerrenal, hasta un infarto doloroso. Dos consideraciones sobre la isquemia renal:

- La circulación renal es terminal y por tanto poco compensable.
- La isquemia renal por cualquier causa suele causar con HTA mediada por renina.

1. Tromboembolia de la arteria renal

Etiología: dos formas:

- Trombosis de la arteria: traumatismos, aneurismas, procesos inflamatorios...
- Embolias: fibrilación auricular (MIR), endocarditis...

Clinica: (infarto renal)

Dolor profundo súbito, náuseas, vómitos, hematuria y proteinuria. ↑ "enzimas renales": GOT, LDH y FA (MIR). La más fiable, sin ser específico, es la LDH.

Hay FRA si es bilateral o en monórrenos (EFNa⁺ >80%).

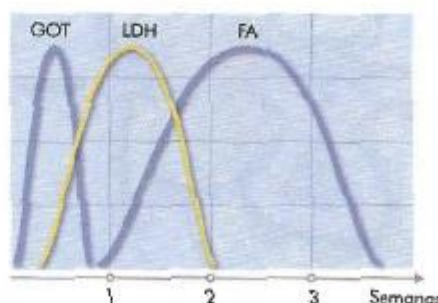
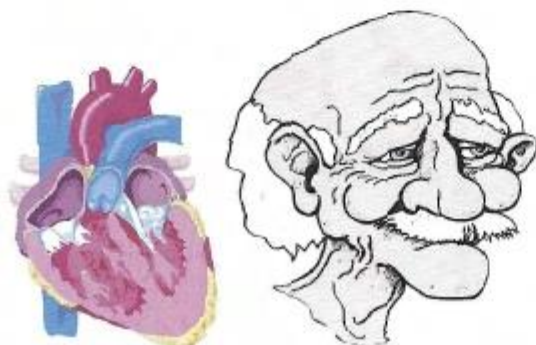
Diagnóstico:

- Sospecha: fibrilación auricular y cuadro de dolor agudo en flanco y hematuria (MIR).
- Confirmación: angio TAC, ECO doppler (MIR).

Tratamiento: Según la causa. En general anticoagulación. En casos extensos plantear reparación quirúrgica, fibrinolisis...



TC abdominal con contraste intravenoso con defecto de repleción triangular corticomedular compatible con infarto renal



MIR 04 (7861): Un paciente de 75 años de edad, con historia antigua de hipertensión arterial, de hábito asténico, consulta en la Urgencia del Hospital por un cuadro de dolor en fosa lumbar derecha con hematuria de 6 horas de evolución. La tensión arterial es del 120/80 mmHg, y el paciente está agitado, nauseoso y sudoroso, con el pulso irregular a 80 latidos por minuto. Analíticamente tiene una urea de 50 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, GOT 120 mU/ml, GPT 35 mU/ml, amilasa 120 mU/ml, LDH 1100 mU/ml. En el sedimento urinario hay microhematuria. La radiografía de torax muestra una discreta cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas y el electrocardiograma muestra una frecuencia auricular de 250 latidos por minuto, con una respuesta ventricular irregular a 75 latidos por minuto. ¿Cuál es, entre las siguientes, la decisión más terminante?

1. Calmar ante todo el dolor y la ansiedad.
2. Hacer una ecografía abdominal.
3. Hacer un TAC espiral con contraste.*
4. Acidificar la orina.
5. Alcalinizar la orina.

MIR 11 (9640): Un paciente varón de 45 años de edad con antecedentes de litiasis úrica con cólicos nefríticos expulsivos de repetición desde hace 25 años, acude a Urgencias refiriendo palpitaciones y dolor lumbar derecho intenso desde hace 2 horas antes. El análisis de orina muestra un pH de 5.5 y leucocituria sin proteinuria. El electrocardiograma confirma una fibrilación auricular no conocida previamente. En la bioquímica sanguínea destaca una creatinina de 0.9 mg/dl, un calcio de 11 mg/dl y una LDH de 950 U/l. ¿Cuál es la maniobra diagnóstica más útil a realizar?

1. Radiografía simple de abdomen.
2. Urografía intravenosa.
3. TC espiral con contraste.*
4. Ecografía abdominal.
5. Ecocardiografía doppler.

2. Trombosis de la vena renal

Etiología:

- Síndrome nefrótico: GP membranosa, GN amiloidosis.
- Invasión por tumores renales (adenocarcinoma renal...)
- Compresión extrínseca (tumores retro-peritoneales, adenopatías paraaórticas)
- Otras: embarazo, anticonceptivos orales, trombofilias hereditarias...

Clínica:

- Aguda: dolor y masa en flanco, proteinuria, macrohematuria deterioro de función renal. Riesgo de rotura y shock.
- Gradual (más frecuente en adulto): clínica más larvada por desarrollo circulación colateral. Importante recordar el varicocele izquierdo asociado a trombosis de vena renal izquierda.
- Complicaciones asociadas: tromboembolismo pulmonar.

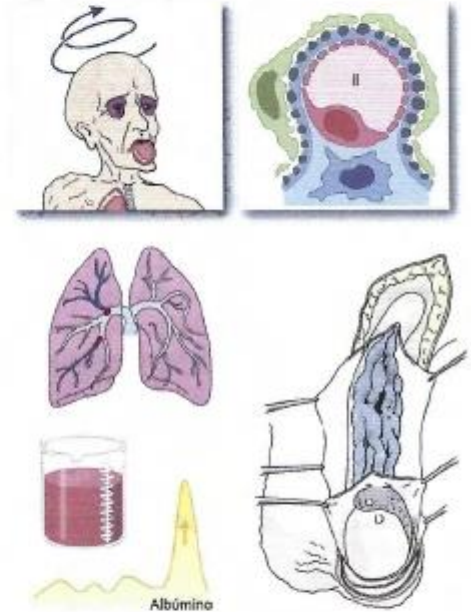
Diagnóstico:

ECO Doppler, TC con contraste, angiRMN.

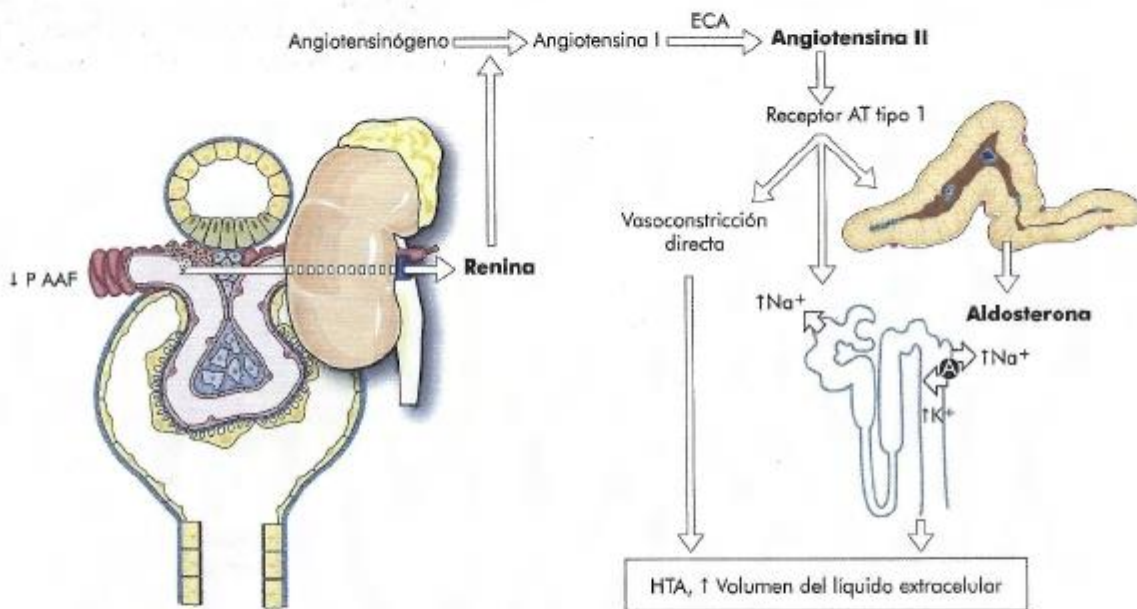
Tratamiento: anticoagulante. En casos seleccionados plantear fibrinolisis, trombectomía, nefrectomía...

MIR 95 FAMILIA (3982): Un paciente con síndrome nefrótico presenta súbitamente dolor lumbar, varicocele izquierdo, hematuria, incremento significativo de la proteinuria y rápido deterioro de la función renal. Vd debe pensar que dicho paciente probablemente ha desarrollado:

1. Un síndrome urémico-hemolítico.
2. Una trombosis de la vena renal.*
3. Una glomerulonefritis rápidamente progresiva.
4. Una coagulación intravascular diseminada.
5. Una obstrucción de vías urinarias.



3. Estenosis de la arteria renal



La estenosis de la arteria renal es causa de hipertensión secundaria (hipertensión vascularrenal).

Epidemiología: responsable del 2% de las HTA.

Etiología: 90% por ateromatosis de arteria renal. 10% por displasia fibromuscular.

	Ateromatosis	Displasia fibromuscular
Localización	Ostium de la arteria Con frecuencia bilateral	Región media o distal. Afectación de capa media (90%) Ocasionalmente bilateral
Evolución	Posible oclusión total	Rara la oclusión
Perfil de paciente	Varón de 60 años, fumador y con enfermedad ateromatosa sistémica	Mujer menor de 30 años
Historia familiar	Negativa	Positiva
Asociaciones	Cardiopatía isquémica, enfermedad cerebrovascular, enfermedad arterial periférica	Afectación carotídea y de otros vasos cervicales

Diagnóstico:

Sospecha clínica en paciente con HTA y además:

- Edad de comienzo: <35 años.
- FRA tras IECA o ARA2 (MIR).
- Comienzo brusco de la HTA.
- HTA resistente o refractaria, de difícil control.
- Lesión en órgano diana: retinopatía grave, hipertrofia ventricular izquierda, episodios de insuficiencia cardíaca...
- Soplo epigástrico (específico si tiene componente diastólico).
- Hipopotasemia y/o alcalosis metabólica por hiperaldosteronismo 2^o (debilidad, tetania, poliuria...) (MIR) (renina y aldosterona elevadas).
- Pérdida progresiva de función renal: también llamada nefropatía isquémica. Suele ser secundaria a estenosis por aterosclerosis.
- Asimetría en el tamaño renal (el isquémico es más pequeño) (MIR).

MIR 98 (5930): Un paciente de 65 años con claudicación intermitente consulta porque, en una revisión casual, se le han objetivado cifras tensionales elevadas. En sus antecedentes destaca una diabetes mellitus tipo II. Su TA es de 180/105 mmHg en el brazo derecho y 150/90 mmHg en el izquierdo. Se palpan mal los pulsos pedios y el resto de la exploración es anodina. El hemograma es normal, y en la bioquímica sérica destaca: Glu basal 188 mg/dL, urea 68 mg/dL y creatinina 1.5 mg/dL. El ECG y la RX de tórax son normales. Se le indicó inicialmente tratamiento con 10 mg. de enalapril/d. Una semana después, el paciente presenta una TA de 120/70 mmHg y la analítica muestra una creatinina de 2.8 mg/dL. La causa más probable de esta situación es:

1. Una disminución excesiva de la TA.
2. Una nefropatía intersticial medicamentosa.
3. El origen renovascular de la hipertensión.*
4. La evolución rápida de una nefropatía diabética condicionada por el tratamiento hipotensor.
5. Un hiperaldosteronismo hiperreninémico del diabético con respuesta excesiva al enalapril.

MIR 98 (5931): La actitud más correcta en el caso plantado en la pregunta anterior, debe ser:

1. Retirar el enalapril, indicar esteroides y controlar la evolución de la función renal.
2. Sustituir el enalapril por otro hipotensor de distinto mecanismo de acción.*
3. Iniciar tratamiento dialítico.
4. Sustituir el enalapril por ramipril.
5. Disminuir la dosis de enalapril.

MIR 2000 FAMILIA (6591): Son sugestivos de estenosis de la arteria renal los siguientes hallazgos en un sujeto joven, EXCEPTO:

1. Alcalosis metabólica.
2. Hiperpotasemia.*
3. Presencia de síntomas de insuficiencia vascular en otros órganos.
4. Soplos abdominales.
5. Cuadros de tetania.

MIR 2000 (6842): Paciente de 70 años de edad que, tras detectarse cifras elevadas de tensión arterial, comienza a tratarse con Inhibidores de la Enzima Convertidora de la Angiotensina (IECA). A los pocos días presenta insuficiencia renal aguda. ¿Qué diagnóstico, de entre los siguientes, es el más probable?:

1. Glomerulonefritis aguda.
2. Insuficiencia renal postrenal.
3. Necrosis tubular aguda.
4. Estenosis bilateral de las arterias renales.*
5. Síndrome nefrótico.

MIR 10 (9397): Un paciente de 79 años y 70 Kg de peso con hipertensión arterial de 175/95 mmHg, así como antecedentes de infarto de miocardio e ictus cerebral presenta una creatinina de 1,9 mg/dl. Se inicia tratamiento con un inhibidor de la enzima de conversión de la angiotensina a dosis bajas. A los pocos días de inicio de tratamiento acude por dificultad para caminar y malestar general con tensión arterial de 150/90 mmHg. En la analítica se detecta creatinina de 6 mgr/dl y K+ de 7,8 mEq/l. Tras estabilizar y mejorar la situación del paciente que exploración realizaría de inicio para aclarar esta evolución:

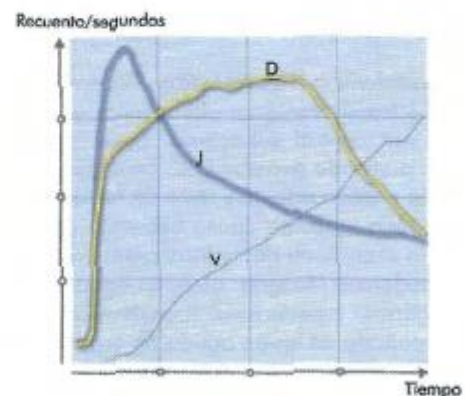
1. Biopsia renal.
2. Cistografía para descartar patología obstructiva baja.
3. Estudio de microalbuminuria.
4. Pruebas de imagen dirigidas al estudio de existencia de patología arterial renal.*
5. Determinación de aldosterona en plasma.

MIR 12 (9846): Mujer de 45 años que presenta hipertensión arterial (190/120 mmHg) acompañada de K 2.5 mEq/l. Se realiza ecografía abdominal que muestra estenosis de ambas arterias renales. Indique que tratamiento está contraindicado:

1. Enalapril.*
2. Propranolol.
3. Amiloride.
4. Prazosin.
5. Amlodipino.

Test diagnósticos no invasivos:

-Renograma con captopril (gammagrafía renal con test de captopril): el riñón isquémico muestra un marcado retraso en la captación y en la liberación del trazador (Tc-DTPA, I-hippuran o MAG-3)



Renograma Tc-DTPA obtenido tras la administración de captopril. El riñón izquierdo (I) muestra retraso en la captación y liberación respecto al derecho (D). V registra la actividad en vejiga.

-ECO-Doppler: depende de la experiencia del observador y requiere colaboración del paciente.

-angio-TC: emplea contraste nefrotóxico.

-Angiografía por RM con Gadolinio: en caso de ERC establecida riesgo de fibrosis sistémica nefrogénica y por tanto contraindicado.

Test diagnósticos invasivos:

-Arteriografía renal: diagnóstico definitivo y permite intervencionismo.



Arteriografía con estenosis arterioesclerótica de arteria renal izquierda

-**DIVAS** (angiografía renal intravenosa con sustracción digital): acceso venoso (menos invasiva), pero no permite efectuar a la vez la dilatación percutánea de las lesiones.

-**Medida de renina en cava y en ambas venas renales:** para predecir la respuesta a la revascularización. Actualmente se emplea poco.

Tratamiento:

Existe controversia. Dos modalidades terapéuticas:

-**Médico:** se basa en el control de HTA en estenosis renales sin fracaso renal. Muchas veces se requieren varios antihipertensivos. Conviene recordar que los IECA y ARA2 están contraindicados en estenosis bilaterales o sobre riñón único, pero es una opción terapéutica en formas unilaterales en birrenos. Muchas veces, si se regula la TA y se conserva la función renal, la mejor estrategia terapéutica es la actitud expectante y el seguimiento. Esto se justifica por las consecuencias de la terapia intervencionista.

-**Terapia intervencionista:**

Revascularización percutánea: angioplastia endovascular con colocación de una endoprótesis.

Cirugía: en la actualidad muy pocas veces está indicada

El intervencionismo presenta riesgo de ateroembolia con fracaso renal irreversible, y nefrotoxicidad por los contrastes en procedimientos endovasculares. Además, no necesariamente producen mejoría de la función renal ni control de TA (muchas veces daño no recuperable).



Indicaciones:

- En fibrodysplasia muscular el tratamiento de elección es el intervencionismo arterial (endovascular).
- En estenosis por aterosclerosis, debe individualizarse el tratamiento. El éxito terapéutico estriba en una adecuada selección de los pacientes:
 - a) pacientes jóvenes, mal control de presión arterial, fracaso renal progresivo, estenosis progresiva: valorar el intervencionismo.
 - b) pacientes añosos, altas comorbilidades o riesgo quirúrgico, insuficiencia renal o estenosis no progresivas, riñones atróficos (poco probable la mejoría), o buen control de presión arterial, valorar tratamiento médico.

4. Microcirculación renal

4.1. Nefroangiosclerosis

Concepto:

Daño renal secundario a HTA sistémica. Dos formas de presentación: benigna y maligna.

- **Nefroangiosclerosis Benigna:** alteraciones vasculares que se producen en el parénquima renal a consecuencia de la HTA de larga evolución, con control subóptimo. Suele ser asintomática, en pacientes ancianos, con deterioro de función renal lentamente progresivo, pudiendo generar ERC. En ocasiones cursa como proteinuria nefrótica, que supone peor pronóstico. El tratamiento es el control de la presión arterial y resto de factores de riesgo vasculares. Matices:
 - Nefropatía vascular: causa frecuente de ERC. Es propio de pacientes con factores de riesgo cardiovasculares, que presentan ERC en el contexto de: nefroangioesclerosis benigna, nefropatía isquémica (ateromatosis progresiva), ateroembolia...
- **Nefroangiosclerosis Maligna:** afección aguda de los vasos renales a causa de una HTA maligna (emergencia hipertensiva). Matices:
 - Emergencia hipertensiva (hipertensión maligna): es un cuadro de elevación grave de TA (generalmente >180/120) acompañada de lesión aguda de órgano diana. Cuando la lesión es renal, se denomina: nefroangioesclerosis maligna.
 - Urgencia hipertensiva: es un cuadro de elevación grave de TA sin lesión aguda de órgano diana.

Anatomía patológica:

Normal	Nefroangiosclerosis Benigna	Nefroangiosclerosis Maligna
	<p>Hipertrofia de la pared vascular de arteriolas y pequeñas arterias a expensas de capa muscular e íntima.</p> <p>Arteriosclerosis hialina de la AAF</p> <p>Esclerosis glomerular focal: por retracción del ovillo vascular e incremento de matriz mesangial.</p> <p>Acaba con esclerosis glomerular</p>	<p>Arteriopatía necrotizante: necrosis fibrinoide (MIR) de las arteriolas (lo más característico).</p> <p>Arteriopatía hiperplásica, "lesión en capas de cebolla" o endarteritis proliferativa (MIR): proliferación miofibrosa de la íntima</p> <p>Posible necrosis glomerular</p>

MIR 2005 (8115): Un hipertenso de 45 años, hasta entonces con buen control, experimenta cefalea intensa, disminución de la visión, malestar profundo y marcado ascenso de las cifras tensionales a 240/140. En la exploración física presenta edema de papila, hemorragias en llama y estertores húmedos en las bases pulmonares. En el curso de una semana la urea ha aumentado a 150 mg/dl y en la orina se detecta microhematuria. Este cuadro tiene una lesión histológica vascular característica. Señálela:

1. Hipertrofia de la capa media de arterias y arteriolas.
2. Necrosis fibrinoide.*
3. Panarteritis exudativa.
4. Hialinosis de la media.
5. Fibrosis de la íntima.

FÚJATE EN...

Relación entre HTA y enfermedades renales:

- Enfermedad renal causante de HTA:
 - ERC que produce HTA: Hipertensión nefrótica
 - Estenosis de la arterial renal: Hipertensión renovascular
- HTA que produce lesión renal
 - Nefroangioesclerosis benigna: componente de la "nefropatía vascular"
 - Nefroangioesclerosis maligna: forma de hipertensión maligna.

Nefroangioesclerosis maligna: hipertensión maligna con el riñón afectado de forma aguda.

Clínica	Más frecuente en varones, raza negra y 4ª década. Puede aparecer en pacientes sin HTA conocida, o con HTA de mal control.
	Tríada clásica (MIR): *HTA grave (TA > 180/120) *Retinopatía hipertensiva: hemorragias, exudados y edema de papila (retinopatía grado III-IV) *FRA Otras manifestaciones: encefalopatía hipertensiva (cefalea...), IC, anemia hemolítica microangiopática (MIR), lesión en otros órganos (disección aórtica, hemorragia cerebral, infarto de miocardio, etc).
Renal	FRA Puede acompañarse de proteinuria (a veces >3,5g), hematuria, cilindros hemáticos, leucocituria. En fase inicial hay alcalosis hipopotasémica (por el hiperaldosteronismo 2º con renina y angiotensina elevadas; MIR). Después aparece acidosis urémica e hiperpotasemia por FRA.
Tratamiento	Emergencia médica: reducir la HTA. Suelen requerirse inicialmente medicación IV (labetalol, nitroprusiato, esmolol, hidralazina, urapidilo...)



MIR 95 FAMILIA (3985): Respecto a un varón de 40 años que acude a urgencias por cefalea intensa y visión borrosa se objetiva: TA 200/130, exudados y hemorragias en el fondo de ojo y una creatinina plasmática ligeramente elevada. Señale la afirmación **INCORRECTA**:

1. El cuadro que presenta el enfermo es una emergencia médica y requiere tratamiento inmediato.
2. Dejado a su evolución natural la esperanza de vida es menor de dos años.
3. El estudio anatómico-patológico mostraría necrosis fibrinoide de la pared de pequeñas arterias y arteriolas.
4. Las lesiones morfológicas son irreversibles y por ello el tratamiento no modifica el curso de la enfermedad.*
5. El enfermo puede presentar anemia hemolítica microangiopática.

MIR 13 (10231) (232): La presencia de una presión arterial muy elevada (presión diastólica > 140 mmHg) con evidencia de daño vascular (hemorragias y/o exudados retinianos y/o edema de papila) es más característico de:

1. Hipertensión arterial de inicio.
2. Hipertensión arterial no controlada.
3. Urgencia hipertensiva.
4. Hipertensión arterial maligna.
5. Emergencia hipertensiva.

ANULADA

4.2. Esclerodermia o esclerosis sistémica

Concepto y Epidemiología:

Es una enfermedad por exceso de producción y acúmulo de colágeno. Más frecuente en mujeres (7/1). Inicio en 30-50 años.

Manifestaciones extrarrenales:

- Fenómeno de Raynaud (causa más frecuente de Raynaud secundario, se da en 80-90% de las esclerodermias y es el síntoma de presentación más frecuente).
- Lesiones cutáneas características (manos, expresión facial...) (MIR): edema, induración, atrofia, esclerodactilia...



-Afectación visceral: tracto digestivo (reflujo, disfagia...), pulmón (HT pulmonar, disnea de esfuerzo)...

Afectación renal:

Lesiones de pequeñas arterias (similar a HTA maligna). Se atribuye a un fenómeno vasoespástico intrarrenal (tipo Raynaud). Principales formas de presentación:

- a) Crisis esclerodérmica (rara, pero grave): HTA maligna (con renina ↑↑), FRA rápidamente progresivo. Más riesgo de crisis si presenta:
 - Derrame pericárdico asintomático (MIR).
 - Tratamiento con altas dosis de corticoides
 - Formas cutáneas difusas de rápida instauración.
 - Formas crónicas con ↓flujo plasmático renal (insuficiencia cardíaca, ↑diuresis...).
 - Ac antiRNA polimerasa III.
- b) Anomalías urinarias persistentes (más frecuente pero menos grave): con/sin HTA; proteinuria leve, cilindros ocasionales; evolución lenta a ERC.

Tratamiento y pronóstico:

Diagnóstico precoz y control de la HTA. Eficaces los IECA (MIR) en las crisis y a largo plazo. Valorar combinación con calcioantagonistas dihidropiridínicos.

MIR 98 (5766): Mujer de 53 años que padece, desde hace 20, un cuadro no diagnosticado caracterizado por episodios de dolor en manos, con cambios de coloración y aparición de lesiones ulceradas recidivantes en pulpejo de los dedos. Dos meses antes su TA era de 110/80 mmHg. Consulta por oliguria, con orina de aspecto normal en los días previos y TA de 190/130 mmHg. Niega ingesta previa de fármacos y se objetiva, junto a secuelas de las lesiones referidas en dedos, hinchazón de las manos y cierto endurecimientos cutáneo en brazos y antebrazos. Con mayor probabilidad la paciente tendrá:

1. Crioglobulinemia mixta esencial.
2. Granulomatosis de Wegener.
3. Crisis renal de la esclerodermia.*
4. Nefrosclerosis arterial maligna.
5. Nefropatía por hipersensibilidad.

MIR 04 (7843): En una esclerosis sistémica progresiva (esclerodermia) el peor pronóstico se asocia con:

1. Una extensa calcinosis cutánea.
2. La presencia de disfagia.
3. El número de articulaciones inflamadas.
4. La presencia de insuficiencia renal.*
5. Fenómeno de Raynaud severo con úlceras necróticas en dedos.

4.3. Síndrome hemolítico urémico/púrpura trombótica trombocitopénica

Microangiopatías trombóticas, caracterizadas por lesión endotelial con microtrombosis.

Etiopatogenia: se produce una lesión del endotelio vascular, que desencadena formación de trombos en la microcirculación sistémica, especialmente renal y del SNC.

Anatomía patológica: trombos hialinos en capilares, arteriolas y vénulas.

Clínica: se compone de una triada característica:

- ① **Anemia hemolítica microangiopática** por traumatismo mecánico:
 - Datos de hemólisis intravascular: reticulocitosis, ↓haptoglobina, ↑Brb indirecta, ↑LDH y hemoglobinuria.
 - Frotis: esquistocitos
 - Coombs negativo.
- ② **Trombocitopenia:** por agregación y consumo. Se acompaña de otras pruebas de coagulación normales (no hay CID)
- ③ **FRA:** trombosis arteriolar y capilar. Depósitos subendoteliales y proliferación mesangial (similar a GN membranoproliferativa). Cursa con FRA, hematuria, proteinuria e HTA grave. El FRA es más frecuente y grave en el síndrome urémico hemolítico.

En ocasiones existe complemento bajo por su consumo.

Distinguimos tres entidades que comparten este trastorno microvascular:

	SHU típico	SHU atípico	PTT
Etiopatogenia	Diarrea entero-hemorrágica por <i>E. coli</i> O157:H7 Otros: <i>Shigella</i> , <i>Campylobacter</i> , <i>S. pneumoniae</i>	Déficit congénito (más raro adquirido) de reguladores del complemento.	Déficit adquirido (más raro congénito) de proteasa ADAMTS 13, normalmente por autoanticuerpos. Se favorecen agregados de vWF. Ticlopidina, VIH
Factor desencadenante	Niños con diarrea entero-hemorrágica	Embarazo, virus influenza, ciclosporina, bevacizumab, anticonceptivos...	
Clínica	Predomina el daño renal.	Predomina daño renal pero tiene más afectación sistémica que SHU típico.	Menos daño renal. Más afectación sistémica (fiebre y afectación de SNC)
Pronóstico	Mortalidad < 5%. Recidiva rara	Peor pronóstico. Recidiva.	Mortalidad cercana al 30%, Recidiva.
Tratamiento	Soporte. Diálisis. Evitar antibióticos	Plasmaféresis Eculizumab (inhibe C5)	Plasmaféresis. Rituximab

A) Síndrome hemolítico urémico típico (SHU*);

Etiopatogenia: secundario a diarrea por *E. coli* enterohemorrágico (MIR), productor de toxina shiga. Esta toxina produce el daño endotelial inicial. Este cuadro no recidiva y tiene mejor pronóstico. Otros patógenos: *Shigella*, *Campylobacter*, *S. pneumoniae*...

Clínica: más frecuente en niños con antecedente de diarrea enterohemorrágica. Predomina la afectación renal, requiriendo incluso diálisis

Pronóstico: mortalidad <5%. Buena evolución clínica. Rara vez recidiva.

Tratamiento: tratamiento de soporte; muchos requieren diálisis en el momento agudo. Evitar los antibióticos en casos de diarrea por favorecer liberación de toxinas.

B) Síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa):

Etiopatogenia: suele haber una predisposición genética, que suele consistir en un déficit parcial de reguladores del complemento (proteína H, proteína I...). La consecuencia de esta deficiencia es que ante un agresor endotelial, se produce una activación del complemento, que permanece activo lesionando endotelio y tejidos sistémicos. El SHU atípico, dada su predisposición genética, tiene riesgo de recidiva y peor pronóstico.

Factores agresores relacionados: embarazo, virus influenza H1N1, mitomicina C, ciclosporina, bevacizumab, anticonceptivos orales.

Clínica: similar, más frecuente en adultos y con posibilidad de recidivar.

Pronóstico: enfermedad más grave sistémica y renal.

Tratamiento: plasmaféresis e infusión de plasma fresco (se reponen reguladores del complemento). Eculizumab: inhibidor de la activación de C5.

C) Púrpura trombótica trombocitopénica (PTT):

Etiopatogenia de la PTT: déficit de una proteasa: ADAMTS 13. Se encarga de fragmentar el vWF. En su ausencia, el vWF forma multímeros de gran tamaño que, ante lesión endotelial, favorece la agregación y activación de la coagulación. El déficit de ADAMTS 13 suele ser inmune por desarrollo de anticuerpos anti-ADAMTS 13, o más raramente genético.

Clínica: Destaca afectación sistémica, especialmente del SNC. La afectación renal es más leve.

Pronóstico: peor. Mortalidad cercana al 30%.

Tratamiento: plasmaféresis e infusión de plasma fresco (se reponen reguladores del complemento). Eculizumab: inhibidor de la activación de C5.

MIR 01 (7162): Un niño de 4 años presenta insuficiencia renal aguda y anemia marcada con abundantes esquistocitos en el frotis de sangre periférica. El diagnóstico probable es:

1. Glomerulonefritis aguda.
2. Fracaso renal agudo isquémico.
3. Trombosis de las venas renales.
4. Síndrome hemolítico urémico.*
5. Insuficiencia renal hemoglobinúrica.

MIR 02 (7422): Niña de 3 años que presenta afectación brusca del estado general dentro del contexto de un cuadro febril con diarrea mucosanguinolenta. A la exploración aparece pálida y somnolienta, la auscultación cardiopulmonar es normal, el abdomen doloroso y el resto del examen físico sólo revela la presencia de petequias puntiformes diseminadas. La orina es hematurica y se constata hipertensión arterial. El hemograma muestra Hb 7g/dl, 17.000 leucocitos con neutrofilia, 37.000 plaquetas con normalidad de las pruebas de coagulación. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

1. Sepsis por Salmonella.
2. Púrpura de Schönlein-Henoch.
3. Glomerulonefritis aguda post-infecciosa.
4. Síndrome hemolítico-urémico.*
5. Coagulación intravascular diseminada.

MIR 09 (9164): (105) Hombre de 55 años que consulta por crisis convulsiva generalizada. En la analítica destaca: hemoglobina: 8 gr./dL, volumen corpuscular medio: 98 fl, reticulocitos: 5%, leucocitos 7500/mm³, plaquetas 95.000/mm³, creatinina: 5mg/dL, bilirrubina total: 5 mg/dL (directa: 1,1 mg/dL), LDH: 1550 U/L. En la extensión de sangre periférica se observan abundantes hematíes fragmentados. Estudio de coagulación: actividad de protombina: 95%, TTPa (tiempo parcial de tromboplastina activada) ratio: 1. En la tomografía axial computadorizada craneal no existen lesiones cerebrales. El diagnóstico más probable sería:

1. Déficit de glucosa 6 fosfato-deshidrogenasa.
2. Anemia hemolítica autoinmunitaria.
3. Púrpura trombocitopénica trombótica.*
4. Coagulación intravascular diseminada.
5. Hemoglobinuria paroxística nocturna.

MIR 09 (9266): (207) Un niño de tres años de edad ingresa en el hospital por un síndrome hemolítico-urémico (SHU) aparecido después de tres días de diarrea sanguinolenta sin fiebre. ¿Cuál es el agente causal más probable de este síndrome diarreico asociado al SHU?:

1. Rotavirus.
2. Yersinia Enterocolitica O3.
3. Giardia intestinalis.
4. Escherichia Coli O157:H7.*
5. Ascaris Lumbricoides.

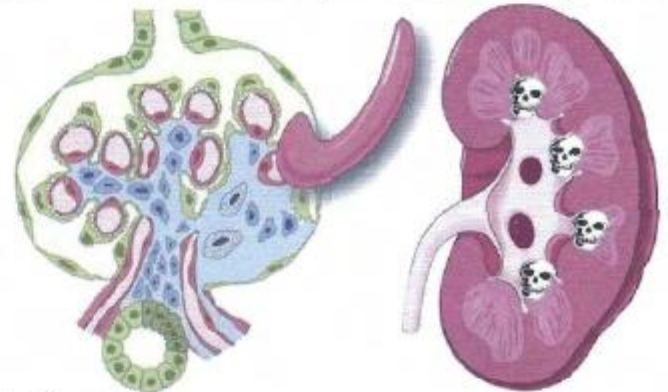
MIR 11 (9758): Hombre de 54 años, con antecedentes personales de DM, HTA e insuficiencia renal crónica leve, que presenta somnolencia y hemiparesia derecha. En la analítica: creatinina de 2.3 mg/dl, Hb 10.3 g/dl y plaquetas 20.000 mm³, con coagulación normal. En TAC craneal: lesiones isquémicas con necrosis microhemorrágicas. Posteriormente comienza con deterioro progresivo del nivel de conciencia y aumento de Cr, LDH y bilirrubina no conjugada. Se realiza Coombs directo que es negativo. Esquistocitos en frotis. Ante la sospecha diagnóstica la conducta a seguir es:

1. Nuevo TAC craneal ante la sospecha de transformación hemorrágica de ictus isquémico.
2. Iniciar plasmaféresis urgente.*
3. Inicio de tratamiento con glucocorticoides a dosis de 1mg/kg/día.
4. Buscar causa desencadenante de cuadro de CID.
5. Sospecha de Mieloma Múltiple: aspirado de médula ósea.

MIR 13 (10105) (106): Una paciente de 67 años en tratamiento con ticlopidina acude a urgencias con cefalea, astenia y petequias en extremidades inferiores. En la analítica presenta hemoglobina 8,2 g/dl, VCM 100 fl, plaquetas 25000/ul y leucocitos 7500/ul con fórmula normal. La cifra de reticulocitos está elevada y en el frotis de sangre se observan numerosos esquistocitos. Los estudios de coagulación (TTPA, TP y Fibrinógeno) son normales. En la bioquímica destaca LDH 2700 U/l y bilirrubina 2,6 mg/dl. ¿Cuál es el diagnóstico más probable de la paciente?:

1. Púrpura trombocitopénica autoinmune.
2. Púrpura trombótica trombocitopénica.*
3. Aplasia medular.
4. Trombocitopenia inducida por fármacos.
5. Coagulación intravascular diseminada.

4.4. Drepanocitosis



Lesión medular:

Por agregación de hematíes en esta región hiperosmótica y de bajo contenido en oxígeno, pudiendo provocar infartos papilares (necrosis papilar) e incluso infartos corticales.

Consecuencia:

- Anomalías funcionales tubulares: ↓capacidad de concentrar, poliuria, polidipsia, ATR 4...
- Hematurias recurrentes

Tratamiento: abundante hidratación, diuréticos del asa (reducen la tonicidad medular)

Glomerulopatía: la hiperfiltración infantil debida a la anemia parece ser la causa de la glomerulopatía que pueden presentar los adultos: glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Trastornos urológicos: riesgo de priapismo.

4.5. Ateroembolia renal

Etiopatogenia:

Lluvia de microémbolos de colesterol desprendidos de las grandes arterias. Se produce en personas mayores de 60 años con arteriosclerosis generalizada tras cirugía aórtica o arteriografía aórtica, renal o coronaria que produce desprendimiento de placas de ateroma (MIR). También puede suceder espontáneamente.

Clínica:

El cuadro suele iniciarse pasadas 1-3 semanas desde el procedimiento invasivo.

Afectación renal:

Deterioro de la función renal, proteinuria leve, leucocituria, microhematuria, HTA.

Afectación extrarrenal:

Papila óptica (defectos visuales) y extremidades inferiores (necrosis digital, con pulsos conservados). Livedo reticularis (MIR) en tronco y muslos. Otros: pancreatitis, isquemia intestinal, hemorragia digestiva, isquemia cerebral.



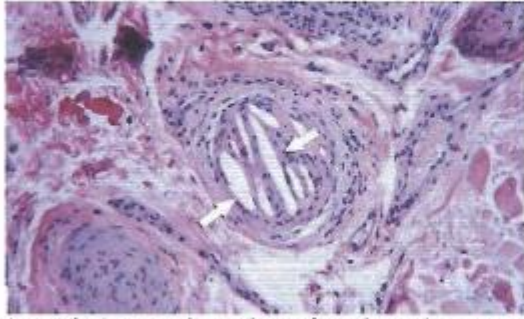
Lesiones isquémicas en contexto de embolia de colesterol

Diagnóstico:

Analítica: puede presentar eosinofilia, eosinofilia e hipocomplementemia (MIR).

Fondo de ojo: émbolos de colesterol en retina,

Diagnóstico definitivo: biopsia con cristales de colesterol en pequeñas arterias renales.



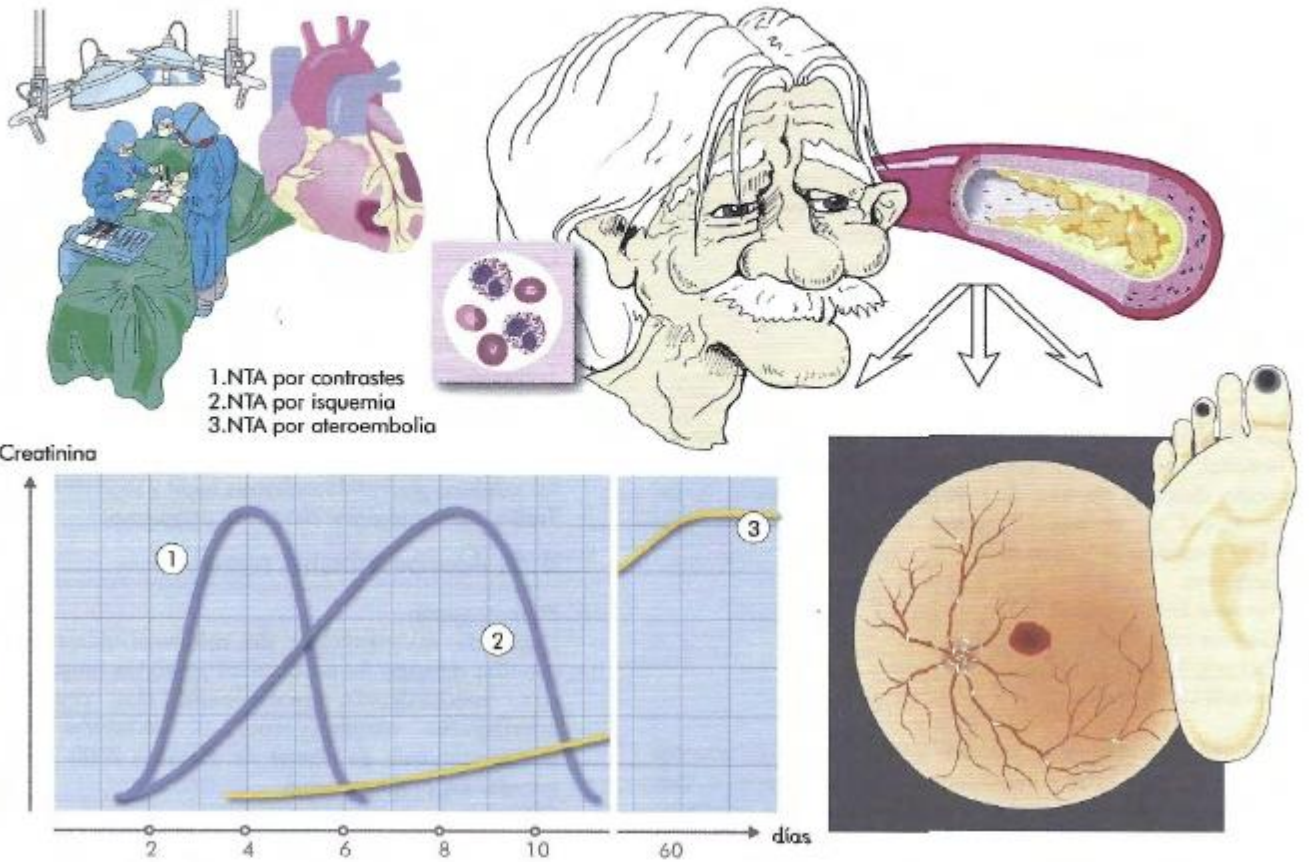
Anatomía patológica con glomérulo artefactado por lesiones grasas por ateroembolia

Tratamiento:

Sintomático. Hipolipemiantes? No se dispone de terapéutica que disuelva los cristales.

MIR 2003 (7598): Paciente de 70 años, que hace 2 semanas fue sometido a una coronariografía, acude al hospital por aparición de lesiones purpúricas palpables en miembros inferiores, elevación de la creatinina sérica a 3 mg/dl, proteinuria de 1g/24h, hipocomplementemia y microhematuria y leucocituria en el sedimento urinario. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

1. Glomerulonefritis aguda rápidamente progresiva.
2. Glomerulonefritis aguda postestreptocócica.
3. Síndrome hemolítico-urémico.
4. Enfermedad atero-embólica.*
5. Glomerulonefritis membrano-proliferativa.





RESUMEN DE ENFERMEDADES VASCULARES

1. TROMBOEMBOLIA DE LAS ARTERIAS RENALES

Patología intrínseca de los vasos renales o émbolos cardíacos (endocarditis, fibrilación auricular). Más frecuente en ancianos.

Clínica: Infarto renal (dolor, fiebre, náuseas, hematuria...), HTA.

Diagnóstico: ↑enzimas renales: GOT, LDH (la más fiable) y FA. Diagnóstico: angio-TC abdomen, angio RMN, eco Doppler, angiografía.

Tratamiento: anticoagulación, cirugía, fibrinólisis...

2. TROMBOSIS DE LA VENA RENAL

Etiología: sdr nefrótico (glomerulonefritis membranosa), hipernefroma, patologías protrombóticas...

Clínica: dolor, masa palpable, hematuria, varicocele izquierdo, embolia pulmonar...

Diagnóstico: TC abdomen, ECO doppler, RMN.

Tratamiento: anticoagulación, fibrinólisis...

3. ESTENOSIS DE LA ARTERIA RENAL

Causa de HTA secundaria.

Etiología:

-Ateromatosis (90%) en varones, mayores de 60 años, con factores de riesgo vascular y enfermedad isquémica arterial en otros territorios.

Destaca en el ostium de la arteria, suele ser bilateral y puede progresar a oclusión completa.

-Displasia fibromuscular (10%) en mujeres menores de 30 años con antecedentes familiares. Afecta a zona media y distal de la arteria, lo más frecuente a la copa media. A veces son bilaterales pero rara vez progresan. Puede asociarse a afectación cervical, preferentemente carotídea.

Diagnóstico:

1° Sospecharlo: <30 años, IR tras IECA/ARA-II, HTA grave, de difícil control, de comienzo brusco, pérdida progresiva de función renal (nefropatía isquémica), insuficiencia vascular en otros órganos, soplo epigástrico de tono alto con componente diastólico, ↓K, alcalosis metabólica, aumento de renina y aldosterona...

2° Test no invasivos: renograma con captopril, angio TC, ECO-doppler, angiografía por resonancia magnética.

3° Arteriografía renal. diagnóstico definitivo.

Tratamiento médico: de elección. Con frecuencia se emplean IECAs o ARAII (pueden provocar fracaso renal agudo en bilaterales).

Tratamiento intervencionista: en fibrodysplasia muscular siempre, y en ateromatosis sólo si fracasan las acciones médicas óptimas (no alcanzar la TA deseada, pérdida de función renal progresiva, provocar un aumento de la creatinina >30% con tratamiento). Técnicas:

Revascularización percutánea: angioplastia con colocación de una endoprótesis.

Cirugía: en la actualidad, muy pocas veces está indicada.

4. NEFROANGIOSCLEROSIS

Daño renal secundario a hipertensión arterial sostenida.

• **Benigna:** Por HTA de larga duración o envejecimiento. Anatomía patológica: hipertrofia de la pared vascular (cambio más característico) y arteriosclerosis hialina (sobre todo arteriola aferente). Colabora espectro causal de la nefropatía vascular.

• **Maligna:** Por HTA maligna. Anatomía patológica: arteriolitis necrotizante (lo más típico, aunque no siempre aparece), endarteritis proliferativa (piel de cebolla) y hemorragias en capilares superficiales (picaduras de pulga). Clínica: HTA grave, retinopatía, insuficiencia renal aguda (proteinuria incluso >3.5gr/día, hematuria, leucocituria), encefalopatía, hiperaldosteronismo 2rio, anemia microangiopática. Se tratan controlando la HTA (la HTA maligna es una emergencia médica).

5. ESCLERODERMIA

Mujeres, Raynaud, lesiones cutáneas características (manos, cara...), reflujo y disfagia...

Clínica renal:

*Forma crónica: lenta evolución a insuficiencia renal crónica.

*Crisis esclerodérmica: HTA maligna.

Tratamiento: inhibidores de la ECA.

6. PTT Y SHU

Son microangiopatías trombóticas. Triada:

-Anemia hemolítica microangiopática. Esquistocitos. Coombs-

-Trombocitopenia. Pruebas de coagulación normales. Sin coagulación intravascular diseminada. Más intensa en PTT.

-Insuficiencia renal aguda. Más severa en SHU. Trombos hialinos.

- Sdr. Hemolítico urémico típico (SHU): menor afectación neurológica y afectación renal más grave. Habitualmente en infancia tras diarrea enterohemorrágica por E. coli (SHU D+). En adultos es más grave. Trat. de sostén.
- Sdr. Hemolítico urémico atípico: cuadro mixto que en su origen destaca la ausencia de reguladores eficaces de la actividad del complemento de naturaleza congénica. Sucede en contexto de fármacos (ciclosporina, mitomicina) embarazo, etc. Riesgo de recidiva. Tratamiento: plasmáferesis. Eculizumab.
- Púrpura trombótica trombocitopénica (PTT): pérdida de la proteasa ADAMTS 13 de causa autoinmune. Destaca la mayor frecuencia de fiebre, alteraciones neurológicas, hemorragias y afectación multiorgánica. Tratar con plasmáferesis. Rituximab.

7. ATEROEMBOLIA RENAL

Ancianos tras procedimientos vasculares (arteriografía, cirugía vascular...) Lluvia de microémbolos de colesterol. Necrosis digital, alteraciones en retina, lúvido reticularis... Posible hipocomplementemia, eosinofilia y eosinofilia. Insuficiencia renal aguda (puede tardar 2 meses en aparecer). Diagnóstico por biopsia renal o necropsia. Tratamiento sintomático.

1. Introducción

1.1. Clasificación

Elevada potencia	Diuréticos del asa: furosemida, torasemida, bumetanida, ác. etacrínico, piretanida
Moderada potencia	Tiacidas: hidroclorotiacida Otros: clortalidona, metazolona, indapamida, xipamida, indacrinona
Baja potencia	Inhibidores de anhidrasa carbónica: acetazolamida Ahorrradores de K ⁺ : espironolactona, eplerrenona, triamtereno, amiloride, canreonato
Otros	Diuréticos osmóticos: Iónicos: sales de Na ⁺ o K ⁺ No iónicos: manitol, sorbitol, isosorbide, urea Inhibidores de la ADH: Tolvaptán: inhibe receptores V2 en nefrona distal induciendo diuresis acuosa. Indicado para SIADH crónico. De compasiva se emplea en otras causas de hiponatremia con VLEC elevado, sin clara evidencia. Dado que inducen pérdida de agua exclusivamente existe riesgo de hipernatremia.






1.2. Efectos sobre los electrolitos de la orina

	Na ⁺	EFNa ⁺	K ⁺	Cl ⁻	HCO ₃ ⁻	Ca ⁺⁺	Mg ⁺⁺
Del asa	+++	25%	+	+++	0	++	+
Tiacidas	++	10%	+	++	0	↓	+
Inhibidores de la a.c	+	5%	+	0	++	+	↓
Ahorrradores de K ⁺	+	5%	↓	(+)	+	0	↓

(+), +, ++, +++ = grado de potencia, desde mínimo a máximo
0 = sin efecto ↓ = disminución en la excreción urinaria

2. Acción, indicaciones y toxicidad

Como norma general están indicados en sobrecarga de volumen: insuficiencia cardíaca congestiva, síndrome nefrótico, cirrosis hepática, HTA, hiperaldosteronismo primario, edema idiopático. Por ese mismo efecto, tienen el efecto secundario global de producir depleción de volumen y riesgo de FRA prerrenal.

	 Del asa	 Tiacidas	 Inhibidores de la a.c.	 Ahorrradores de K
Acción	Elevada potencia. Inhibe el cotransporte de Cl ⁻ /Na ⁺ /K ⁺ en rama ascendente de Henle. ↑ flujo sanguíneo renal ¿? ↑ capacidad venosa (vasodilatación): ↓ flujo sanguíneo al corazón (alivian EAP).	Potencia media Inhibe cotransporte de Cl ⁻ /Na ⁺ en el segmento cortical diluyente (final de la porción gruesa de la rama ascendente y principio del túbulo distal).	Potencia baja Inhiben la reabsorción de bicarbonato Además: ↓ producción de líquido cefalorraquídeo, humor acuoso...	Potencia media/baja Actúan en la nefrona distal: -Antagonizan aldosterona: espironolactona, eplerrenona -Bloquean intercambio Na ⁺ /K ⁺ : triamtereno y amiloride
Uso	IC aguda o crónica. Edema agudo de pulmón. FRA con sobrecarga hídrica Ascitis/cirrosis: tras los antagonistas de aldosterona Síndrome nefrótico ATR tipo IV Hipercalcemia SIADH ...	IC crónica (rara vez se emplea en IC aguda) Síndrome nefrótico con edemas HTA: son los diuréticos más usados como antihipertensivos. HTA en osteoporosis Hipercalcemia idiopática y litiasis. Diabetes insípida nefrogénica (acción antidiurética paradójica).	Glaucoma Hipertensión intracraneal idiopática Diurético poco potente, se usa combinado para contrarrestar la alcalosis metabólica grave. Profilaxis del mal de las alturas	Cirrosis y ascitis (de elección) IC estadio III por efecto cardioprotector Combinados con otros diuréticos para contrarrestar la hipopotasemia. Hiperaldosteronismos: HTA, Sdr de Conn, hiperplasia suprarrenal bilateral, producción ectópica de ACTH, sdr. de Bartter, sdr. de Liddle.
	Alcalosis metabólica ↓K ⁺ ↓Na ⁺ ; ↑Na ⁺ ↓Mg ⁺⁺ ↓Ca ⁺⁺ Hiperuricemia	Alcalosis metabólica ↓K ⁺ ↓Na ⁺ ↓Mg ⁺⁺ ↑Ca ⁺⁺ Hiperuricemia	Acidosis con GAP normal ↓K ⁺ ↓Na ⁺ Hiperuricemia	Acidosis con GAP normal ↑K ⁺ grave ↓Na ⁺
	Dislipidemia Hiperglucemia Pancreatitis Ototoxicidad	Dislipidemia Hiperglucemia Pancreatitis Trombocitopenia		Ginecomastia (espironolactona)

Diuréticos osmóticos:

Inhiben la reabsorción de agua en los segmentos permeables a ella mediante el arrastre de volumen.

Indicaciones: tratamiento del edema cerebral (efecto transitorio) estados oligoanúricos e intoxicaciones agudas (elimina el tóxico por poliuria osmótica).

Toxicidad: deshidratación hipertónica, cefaleas, náuseas y vómitos, acidosis metabólica, $\uparrow K^+$, $\downarrow Na^+$.

MIR 93 (3365): En un paciente hiperuricémico, gotoso, que requiere de un diurético por presentar insuficiencia cardíaca crónica moderada, cuál de los siguientes diuréticos utilizaría:

1. Furosemida.
2. Indacrinona.*
3. Bumetanida.
4. Ácido etacrínico.
5. Manitol.

MIR 96 (4675): Mujer de 68 años con hipertensión antigua tratada con triamterene. Hace quince días le añaden enalapril para controlar mejor su T.A. Acude a urgencias por debilidad de miembros inferiores. La exploración cardiológica clínica es normal y la T.A. 150/85 mmHg. Una de las siguientes afirmaciones es **INCORRECTA**. Señálela:

1. Es muy probable que las "T" del ECG sean altas y picudas.
2. La infusión de glucosa e insulina probablemente sea útil en el tratamiento.
3. Un cierto grado de insuficiencia renal preexistente puede haber jugado un papel en el establecimiento de su cuadro actual.
4. Muy probablemente, la excreción de potasio en orina esté muy elevada.*
5. La paciente, sin tratamiento, es probable que desarrolle una arritmia fatal.

MIR 00 FAMILIA (6505): Entre los efectos adversos frecuentes de los diuréticos se encuentran los siguientes, **EXCEPTO** uno:

1. Ginecomastia.
2. Calambres musculares.
3. Dislipemia secundaria.
4. Anemia hemolítica.*
5. Intolerancia hidrocarbonada.

MIR 00 FAMILIA (6542): Indique cuál de las siguientes proposiciones le parece CIERTA en relación con un episodio agudo de gota:

1. Se acompaña siempre de hiperuricemia.
2. El tratamiento requiere alopurinol.
3. Las bursas no se inflaman.
4. Los diuréticos Tiazídicos inducen hiperuricemia y gota.*
5. El análisis de líquido sinovial no aporta datos útiles.

MIR 00 (6849): ¿Cuál es el lugar de acción de la furosemida (diurético)?:

1. Túbulo contorneado distal.
2. Túbulo colector.
3. Túbulo contorneado proximal.
4. Porción descendente del asa de Henle.
5. Porción ascendente gruesa del asa de Henle.*

MIR 01 (6988): En el tratamiento inicial de la ascitis moderada del cirrótico, es cierto que:

1. Debe indicarse restricción de sodio y espirolactona 100 mg/día aumentando la dosis gradualmente si es preciso.*
2. El tratamiento de elección es la restricción de líquidos y el tratamiento con furosemida a dosis de 40 mg diarios.
3. El tratamiento de elección es la restricción de sodio y líquidos, y la administración de hidroclorotiazidas a dosis progresivas.
4. El tratamiento inicial recomendado es la paracentesis evacuadora total, con reposición proporcional de albúmina.
5. El tratamiento inicial recomendado es la realización de un TIPS o un shunt peritoneovenoso.

MIR 01 (7056): ¿Qué situación, de entre las siguientes, **NO** produce hipercalcemia?:

1. Mieloma múltiple.
2. Tratamiento con diuréticos del asa.*
3. Metástasis óseas de tumores sólidos.
4. Hiperparatiroidismo.
5. Carcinoma epidermoide del esófago.

MIR 01 (7207): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto al diurético furosemida es **INCORRECTA**?:

1. Aumenta la secreción renal de magnesio y calcio.
2. Inhibe el cotransportador Na/Cl/K en el túbulo proximal.
3. Sigue actuando aún cuando el aclaramiento de creatinina cae por debajo de 30 mL/min.
4. Produce hiperpotasemia.*
5. Para ejercer su acción debe ser excretada por el túbulo proximal.

MIR 01 (7055): Una causa común de hiperuricemia es:

1. El uso de diuréticos.*
2. La administración de drogas anticoagulantes.
3. La esteatorrea.
4. La desnutrición.
5. La ingesta excesiva de líquidos.

MIR 02 (7315): Paciente de 75 años diagnosticado de carcinoma de próstata que acude a la Urgencia del Hospital por confusión mental, náuseas, vómitos y estreñimiento. En la analítica se objetiva una calcemia de 15 mg/dL. ¿Cuál es, entre las siguientes, la primera decisión terapéutica que es preciso tomar?:

1. Solución salina y furosemida por vía intravenosa.*
2. Mitramicina i.v.
3. Hormonoterapia (leuprolide y estrógenos).
4. Bifosfonatos por vía oral.
5. Glucocorticoides por vía intravenosa.

MIR 02 (7337): ¿Cuál de los siguientes fármacos produce alcalosis metabólica?:

1. Diuréticos ahorradores de potasio.
2. Diuréticos del asa.
3. Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.
4. Antiinflamatorios no esteroideos.
5. Bloqueantes de los receptores de la Angiotensina II.

MIR 03 (7574): ¿Cuál es el tratamiento de elección de la hipercalcemia idiopática?:

1. Furosemida.
2. Restricción de calcio en la dieta.
3. Hidroclorotiazida.*
4. Calcitonina.
5. Vitamina D3.

MIR 2004 (7790): Indique cuál de las siguientes afirmaciones es cierta respecto al tratamiento de la hipertensión arterial:

1. En pacientes obesos la reducción del peso por sí sola no disminuye la tensión arterial.
2. Los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA) deben añadirse al tratamiento previo con diuréticos sin interrupción de éstos.
3. Los antagonistas de los receptores de la angiotensina II no producen hiperpotasemia como efecto secundario, a diferencia de los IECA.
4. Los estudios a largo plazo han demostrado que los diuréticos en el tratamiento de la HTA disminuyen la morbimortalidad.*
5. La taquicardia refleja es un efecto secundario de los antagonistas del calcio no dihidro-piridínicos.

MIR 04 (7856): Cuando un paciente bajo tratamiento diurético con tiazidas o furosemida incumple la dieta y come más sal de la prescrita, el resultado analítico esperable es:

1. Mayor hipernatremia.
2. Mayor hiponatremia.
3. Mayor hiperpotasemia.
4. Mayor hipopotasemia.*
5. Mayor acidosis.

MIR 06 (8353): Un paciente de 62 años es visto en Urgencias por dolor lumbar de 2 meses de evolución y malestar general. Refiere cefaleas, visión borrosa, sed intensa y molestias digestivas. A la exploración física está deshidratado, con una TA de 180/105 mmHg, a 110 lpm. La analítica sanguínea muestra una hemoglobina de 9.5 g/dl, VSG 90, acidosis metabólica, creatinina 2.5 mg/dl, proteínas totales 10.2 con un pico monoclonal de IgG tipo λ , y una calcemia de 15 mg/dl. El tratamiento urgente de esta condición incluye el uso de esteroides, difosfonatos, expansión con suero salino y el uso de un diurético ¿cuál?:

1. Acetazolamida.
2. Amiloride.
3. Hidroclorotiazida.
4. Furosemida.*
5. Clortalidona.

MIR 06 (8373): El uso mantenido de acetazolamida, tiazidas o amiloride puede causar hiponatremia. Sin embargo, es más raro ver hiponatremia durante el uso de furosemida ¿por qué?:

1. Porque la pérdida de sodio es menor con furosemida.
2. Porque furosemida interfiere con la reabsorción de agua.*
3. Porque furosemida se administra siempre con suero salino o suplementos de sal.
4. En realidad, la furosemida causa mayor hiponatremia que las tiazidas o el amiloride, pero se compensa.
5. Porque acetazolamida, tiazidas y amiloride causan sed, pero furosemida no.

MIR 08 (8873): Varón de 56 años, que ingresa en Urgencias obnubilado y deshidratado. Se constata insuficiencia renal y una calcemia de 14 mg/dl (3,5 mmol/L). ¿Qué estrategia terapéutica adoptaría?:

1. Diálisis peritoneal.
2. Glucocorticoides a altas dosis.
3. Mitramicina (25 mg/Kg en solución glucosada al 5%) a infundir durante 4-8 horas.
4. Infusión de suero salino, furosemida y difosfonatos.*
5. Infusión de bicarbonato 1/6 molar, diuréticos tiazídicos y glucocorticoides.

MIR 09 (9152): (93) En un paciente con hiperpotasemia y disminución de la excreción urinaria de potasio, ¿cuál de las siguientes es la causa más probable?:

1. Tratamiento con espirolactona.*
2. Intoxicación digitalica.
3. Síndrome de lisis tumoral.
4. Nutrición parenteral.
5. Ejercicio físico.

MIR 12 (9985): ¿Cuál de los siguientes fármacos antihipertensivos sería el menos indicado en un paciente hipertenso con antecedentes de artritis gotosa?:

1. Hidroclorotiazida.*
2. Amlodipino.
3. Losartan.
4. Enalapril.
5. Diltiazem.

MIR 12 (9899): Atendemos en la consulta externa por primera vez a una mujer de 76 años con historia de obesidad, hipertensión, diabetes mellitus, hiperlipidemia, cardiopatía hipertensiva en fibrilación auricular con disfunción diastólica e hipotiroidismo. Tuvo una fractura de muñeca hace cinco años. Toma atorvastatina, acenocumarol, furosemida, hidroclorotiazida y levotiroxina. ¿Cuál de estos fármacos es eficaz para aumentar la masa ósea y disminuir el riesgo de fractura?:

1. Atorvastatina.
2. Warfarina.
3. Furosemida.
4. Hidroclorotiazida.*
5. Levotiroxina.

3. Otros fármacos

3.1. IECAs

Captopril, enalapril, fosinopril, lisinopril, perindopril, ramipril...

Indicaciones:

- HTA esencial: especialmente en DM, cardiopatía isquémica, HVI, albuminuria...
- IC con disfunción VI
- Cardiopatía isquémica
- Nefropatía diabética
- Glomerulopatías con hiperfiltración y proteinuria
- Crisis hipertensiva
- Esclerodermia con afectación renal.

Contraindicación: FRA, angioedema hereditario o asociado a IECA, y embarazo. Estenosis bilateral de arterias renales o unilateral con riñón único

Precaución en IRC (MIR), hiperpotasemia.

3.2. ARA 2

Losartán, candesartán, telmisartán, valsartán, olmesartán...

Antagonizan receptores tipo 1 de angiotensina II. Indicaciones:

- Las mismas indicaciones que IECAs en caso de intolerancia a éstas (tas crónica, angioedema...)
- Posible combinación de IECA + ARA 2 (doble bloqueo SRAA) en caso de proteinuria resistente a un fármaco aislado.

Contraindicación: embarazo, FRA. Estenosis bilateral de arterias renales o unilateral con riñón único

Precaución: IRC (MIR).

3.3. Inhibidores de renina

Inhibidores selectivos de la renina

Aliskiren.

Reciente aparición. Escasa experiencia de uso.

Terapia de segunda o tercera línea para la hipertensión arterial.

El doble bloqueo usando renina + IECA/ARA 2 está contraindicado en diabéticos.

3.4. Resinas intercambio catiónico

Poliestirensulfonato cálcico (resincalcio®)

Se emplea vía oral para reducir hiperpotasemias especialmente crónicas propias de IRC.

En caso de intolerancia oral puede usarse a modo de enemas (acción colónica).

3.5. Captadores de fósforo

Antiguamente llamados quelantes de fósforo. Retienen el fósforo de la dieta en el intestino (no útiles en hiperfosforémicas endógenas). Por ello deben darse con las principales comidas:

- Incrementan calcio: acetato cálcico y carbonato cálcico
- No producen hipercalcemia: sevelamer, carbonato de lantano, hidróxido de aluminio (toxicidad neurológica en caso de uso crónico).

3.6. Calcio miméticos

Cinacalcet.

Es un fármaco que aumenta la inhibición de la glándula paratiroides en presencia de niveles bajos de calcio.

Indicaciones:

- Enfermedad mineral ósea del nefrótico (hiperparatiroidismo secundario). Reduce la PTH
- Hiperparatiroidismo primario: en pacientes candidatas a cirugía pero donde se desestime la intervención.
- Hipercalcemia en carcinoma de paratiroides.

3.7. Preparados vit D

- Colecalciferol: necesidad de riñón e hígado funcionales.
- Calcifediol 25OH: necesidad de riñón funcional.
- Alfalcidol 1OH: necesidad de hígado funcional.
- Calcitriol 1-25 OH

En general, ante déficit nutricional se emplea colecalciferol o calcifediol (incluso en ERC en estadios iniciales).

El calcitriol se emplea en ERC con enfermedad ósea metabólica para controlar el hiperparatiroidismo secundario y reducir la reabsorción ósea.

3.8. Análogos vit D

Paricalcitol.

Análogo de receptor, con menor efecto sobre intestino.

Indicación exclusiva de enfermedad ósea metabólica de la ERC.

Ha demostrado inducir menor hipercalcemia e hiperfosfatemia que los preparados de vitamina D, con igual efecto sobre la PTH y tejido óseo.

3.9. Preparados eritropoyéticos

Se administran vía SC o IV.

- Epoetina alfa
- Epoetina beta
- Darbepoetina alfa.
- Epoetina beta pegilada: máxima vida media.

Niveles objetivo de hemoglobina en la IRC: 10-12 g/dl. Por encima de estos niveles, reducir dosis de EPO.

Produce riesgo de hipertensión y ECV. Debe optimizarse los parámetros de riesgo vascular y utilizar la mínima dosis eficaz.

MIR 00 (6764): Un paciente de 55 años ha sido diagnosticado de miocardiopatía alcohólica e insuficiencia cardíaca congestiva. Tiene una capacidad funcional IV/IV de la New York Heart Association (NYHA) e hipertensión esencial de 180/110 mmHg. ¿Cuál de los siguientes sería el tratamiento más apropiado para reducir la tensión arterial del paciente?:

1. Bloqueantes α -adrenérgicos.
2. Nitratos.
3. Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina.*
4. Bloqueantes β -adrenérgicos.
5. Antagonistas de los canales del calcio.

MIR 02 (7491): ¿Cuál de los siguientes fármacos reduce la mortalidad en los enfermos con insuficiencia cardíaca congestiva?:

1. Digoxina.
2. Furosemida.
3. Enalapril.*
4. Amiodarona.
5. Aspirina.

MIR 05 (8118): Un paciente con insuficiencia renal crónica (filtrado glomerular 20 ml/min/1.73 m²) con anemia en tratamiento con dosis estables de eritropoyetina sin suplementos de hierro, presenta en la última revisión hemoglobina 10.7 g/dl, hematocrito 32.4%, ferritina 56 ng/ml, índice de saturación de la transferrina del 12%, sin evidencia de sangrado. ¿Qué actitud terapéutica es aconsejable?:

1. Aumentar sólo la dosis de eritropoyetina.
2. Administrar hierro y mantener la misma dosis de eritropoyetina.*
3. Suspender la eritropoyetina y administrar hierro.
4. Aumentar la dosis de eritropoyetina y administrar hierro.
5. No modificar el tratamiento.

MIR 11 (9580): Los inhibidores de la convertasa son fármacos de primera línea para el tratamiento de:

1. Las arritmias ventriculares.
2. La insuficiencia cardíaca.*
3. Los bloqueos AV de 2º y 3º grados.
4. La hipercolesterolemia.
5. La valvulopatía aórtica degenerativa.

MIR 11 (9581): Hombre de 75 años, hipertenso y dispéptico con antecedentes de insuficiencia cardíaca por disfunción sistólica de ventrículo izquierdo (FE<30%). Acude a nuestra consulta por empeoramiento de su disnea habitual en las últimas semanas. Su tensión arterial sistólica es de 160/95 mmHg con frecuencia cardíaca de 65 lpm. En la exploración física no se auscultan crepitantes y su presión venosa yugular es normal. Aporta una determinación de creatinina que es de 3.7 mg/dl con iones dentro de la normalidad. ¿Cuál de los siguientes fármacos es el más adecuado para mejorar el pronóstico de su insuficiencia cardíaca?:

1. Enalapril.
2. Losartan.
3. Espironolactona.
4. Bisoprolol.*
5. Eplerenona.

MIR 11 (9585): Una mujer de 58 años acude para una visita de seguimiento por diabetes mellitus e hipertensión. Se siente bien pero afirma que ha dejado de tomar el verapamilo por estreñimiento. Presenta intolerancia a los IECAs por tos. En la exploración, la presión arterial es de 156/92 mm Hg. En la analítica incluyen una creatinina de 1.6 mg/dL, excreción de proteínas en orina de 24 horas de 1.5 g/día y un aclaramiento de la creatinina de 45ml/min. Sobre esta base ¿cual es el tratamiento más eficaz para enlentecer la progresión de la nefropatía diabética tipo 2 de la paciente?:

1. Inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina.
2. Bloqueador del receptor de la angiotensina.*
3. Antagonista del calcio.
4. Alfa-bloqueante.
5. Beta-bloqueante.

MIR 12 (9999): ¿Cuál de las siguientes asociaciones fármaco antihipertensivo - efecto indeseado es INCORRECTA?:

1. Hidroclorotiazida - hipopotasemia.
2. Enalapril - hiperpotasemia.
3. Amlodipino - edemas maleolares.
4. Doxazosina - hipotensión ortostática.
5. Verapamilo - taquicardia.*

4. Plasmaféresis

Técnica de purificación que extrae de forma más o menos indiscriminada, moléculas de alto peso molecular del plasma: inmunoglobulinas, inmunocomplejos, crioglobulinas, cadenas ligeras...

Requiere líquido de sustitución que puede ser:

- Albúmina: más segura. No aporta otros componentes plasmáticos.
- Plasma fresco: repone proteínas plasmáticas. Riesgo de hipocalcemia (por el citrato) y de reacciones anafilácticas.

Su efecto global es transitorio, y debe emplearse en combinación con inmunosupresores para evitar el efecto rebote.

Indicaciones:

- Enfermedad de Goodpasture: depuración de los anticuerpos antimembrana basal.
- PTT y SHU atípico: anticuerpos antiADAMTS13 y déficit de reguladores del complemento (proteína H, I...): en este caso se infunde plasma que sustituye en el primer caso ADAMTS3 y en el segundo los reguladores del complemento.
- GNRP tipo III y vasculitis ANCA+: los ANCA, aunque no se depositan perpetúan la activación de PMN y el daño sistémico.
- Trasplante renal: en contexto de rechazo humoral o en recidiva de GEFS (factor circulante).
- Crioglobulinemia

Otras indicaciones: Miastenia Gravis, S Guillain-Barré...



RESUMEN DE DIURÉTICOS Y OTROS FÁRMACOS

1. DEL ASA (FUROSEMIDA)

Inhibe el cotransporte de Cl^- , Na^+ y K^+ en segmentos cortical y medular diluyente. Muy potentes.

- Indicaciones: insuficiencia cardíaca aguda o crónica severa, edema agudo de pulmón, edema refractario, insuficiencia renal aguda con sobrecarga hídrica, ascitis, hipercalcemia, otros (sdr nefrótico, acidosis tubular renal IV, HTA maligna...)
- Toxicidad: Alcalosis hipoclorémica hipopotasémica, hiperuricemia, ototoxicidad, pancreatitis.

2. TIACIDAS

Inhibe cotransporte de Cl^- , Na^+ y K^+ en el segmento cortical diluyente. Potencia media.

- Indicaciones: HTA, hiper calciuria, litiasis por oxalato cálcico, diabetes insípida nefrogénica (paradójico), de elección en edema crónico ligero o moderado.
- No son útiles en la insuficiencia renal.
- Toxicidad: alcalosis hipoclorémica hipopotasémica, hiponatremia, (+ que los del Asa) hipercalcemia, hiperuricemia, hiperlipidemia, intolerancia a los hidratos de carbono, pancreatitis, trombocitopenia.

3. INHIBIDORES DE LA ANHIDRASA CARBÓNICA

Inhiben la reabsorción de bicarbonato en túbulo proximal. Inhiben la producción de líquido cefalorraquídeo y humor acuoso.

- Indicaciones: glaucoma, pseudotumor cerebri, otras (contrarrestar alcalosis metabólica, mal de las alturas...)
- Toxicidad: Acidosis metabólica hiperclorémica hipopotasémica, hiperuricemia

4. AHORRADORES DE K

Antagonizan aldosterona (espironolactona) o bloquean el intercambio de Na^+ y K^+ por otro mecanismo diferente (triamterene y amiloride). Poca potentes.

- Indicaciones: Cirrosis con ascitis, IC estadio III, otras (HTA, sdr de Conn, Bartter, Liddle...)
- Toxicidad: Acidosis metabólica hiperclorémica hipopotasémica, ginecomastia

5. OSMÓTICOS

Manitol

- Indicaciones: profilaxis y tratamiento del edema cerebral, intoxicaciones agudas

6. IECAS

- Indicaciones: HTA, insuficiencia cardíaca, nefropatía diabética, síndrome nefrótico, crisis hipertensiva y esclerodermia.
- Contraindicado: FRA, angioedema hereditario, embarazo, estenosis bilateral de arterias renales o unilateral sobre riñón único.
- Precaución en: ERC, hiperpotasemia.

7. ARA2

- Indicaciones: idénticas a los IECA en caso de intolerancia a éstos.
- Contraindicado: FRA y embarazo y estenosis bilateral de las arterias renales o unilateral en riñón único.
- Precaución en: IRC, hiperpotasemia.

8. DERIVADOS DE ERITROPOYETINA

- Indicaciones: anemia hiporregenerativa por ERC. Hb objetivo de 10-12 g/dl.
Precaución: puede producir HTA y provocar necesidad de antihipertensivos.

1.4. Localización y clasificación

Distinguimos clásicamente infecciones:

- **Altas:** pielonefritis, absceso.
 - **Bajas:** cistitis, uretritis, prostatitis.
- Otra clasificación menos usada:
- Superficiales: cistitis, uretritis
 - Profundas: prostatitis, pielonefritis aguda, absceso renal y perinefrítico. Las infecciones profundas, a diferencia de las superficiales presentan mayor variedad de alteraciones clínicas y analíticas:
 - Fiebre y puñopercusión positiva (pielonefritis) o tacto rectal doloroso (prostatitis)
 - Cilindros leucocitarios (pielonefritis)
 - Bacterias cubiertas de anticuerpos
 - ↑Proteína C reactiva, VSG, pro-calcitonina
 - ↑PSA (en prostatitis)
 - Leucocitosis
 - TC y gammagrafía con Tc^{99m} -DMSA alteradas



Otra clasificación de interés: urinarias complicadas y no complicadas. Esta diferencia depende principalmente del paciente, y no tanto de la localización:

- **Infección urinaria no complicada:** cistitis o pielonefritis en mujeres, adultas, sanas, sin anomalía anatómica o funcional asociada o sin sospecha de ésta.
- **Infección urinaria complicada:** el resto; ITU en niños, en hombres, en pacientes con instrumentalización de la vía urinaria, y en sospecha o confirmación de anomalías anatómicas subyacentes (MIR).

MIR 13 (10128): ¿Cuál de los siguientes pacientes NO presenta un factor de riesgo para tener una infección urinaria complicada?

1. Hombre de 35 años con lesión medular incompleta a nivel de 6º vértebra dorsal.
2. Mujer de 17 años con antecedente de litiasis renal izquierda.
3. Mujer de 29 años cursando la semana 36 de embarazo.
4. Hombre de 75 años diabético que presenta esclerosis de prepucio.
5. Mujer de 42 años que con un divertículo uretral.

ANULADA

1.5. Clínica

Pielonefritis aguda:

Síndrome clínico caracterizado por fiebre, dolor lumbar y síntomas constitucionales originados por la invasión bacteriana del riñón (médula renal). Acusada sensibilidad a la compresión profunda (puñopercusión). En sedimento destaca la presencia de piuria y posibles cilindros leucocitarios. Puede producir FRA por inflamación tubulointersticial.

Las pielonefritis de repetición pueden generar lesión tubulointersticial crónica (pielonefritis crónica), especialmente en niños.

Cistitis:

Disuria, polaquiuria, urgencia y dolor suprapúbico. Puede haber hematuria sin que constituya un síntoma de gravedad. Ausencia de fiebre o alteración general. Sospechar afectación renal si aparece fiebre (MIR), vómitos y/o dolor lumbar.

Uretritis:

Hombre: disuria, posible polaquiuria. Lo que clínicamente ayuda a diferenciar de una cistitis es la presencia de exudado y secreción uretral.

Mujer: cuadro extremadamente raro. Cursa con disuria, polaquiuria, piuria estéril, lo que hace difícil diferenciarlo de una cistitis.

MIR 2002 (7374): ¿Cuál de las siguientes permite diferenciar la pielonefritis aguda de la cistitis aguda?

1. Leucocituria.
2. Hematuria.
3. Bacteriuria.
4. Antecedentes de infección urinaria.
5. Fiebre de más de 38,5°C.*

1.6. Diagnóstico

El diagnóstico de ITU es clínico-microbiológico. La presencia aislada de bacterias en la orina no debe considerarse diagnóstico de ITU.

Sospecha clínica:

Los síntomas y los signos no son fidedignos para diagnosticar con precisión la ITU. Además de clínica, debe procurarse la aproximación diagnóstica o la confirmación (urocultivo cuantitativo).

Aproximación diagnóstica:

Dado que el cultivo tarda 24-48 en obtenerse resultado, puede hacerse una aproximación diagnóstica analizando la orina. Se evalúa:

- Leucocitos en orina (piuria): en casi todos los pacientes con ITU bacterianas. Su ausencia debe hacer dudar del diagnóstico, pero es inespecífico (muchas enfermedades generan piuria sin infección). Se valora:
 - Con cámara de recuento: >10 leucocitos/mL
 - En sedimento (MO): >5 leucocitos/campo.
 - Tiras reactivas: detectan esterasa leucocitaria.
- Bacterias: la presencia de bacterias en la orina, con la clínica adecuada, es un signo firme de infección. Pero su ausencia no excluye el diagnóstico. Se valora:
 - En orina con examen al fresco o tras tinción de Gram: >1 bacteria/campo.
 - Tiras reactivas que detectan nitritos: valoran enterobacterias que reducen los nitritos a nitritos (no detecta gram positivos ni pseudomonas). Por tanto puede orientar el diagnóstico microbiológico.

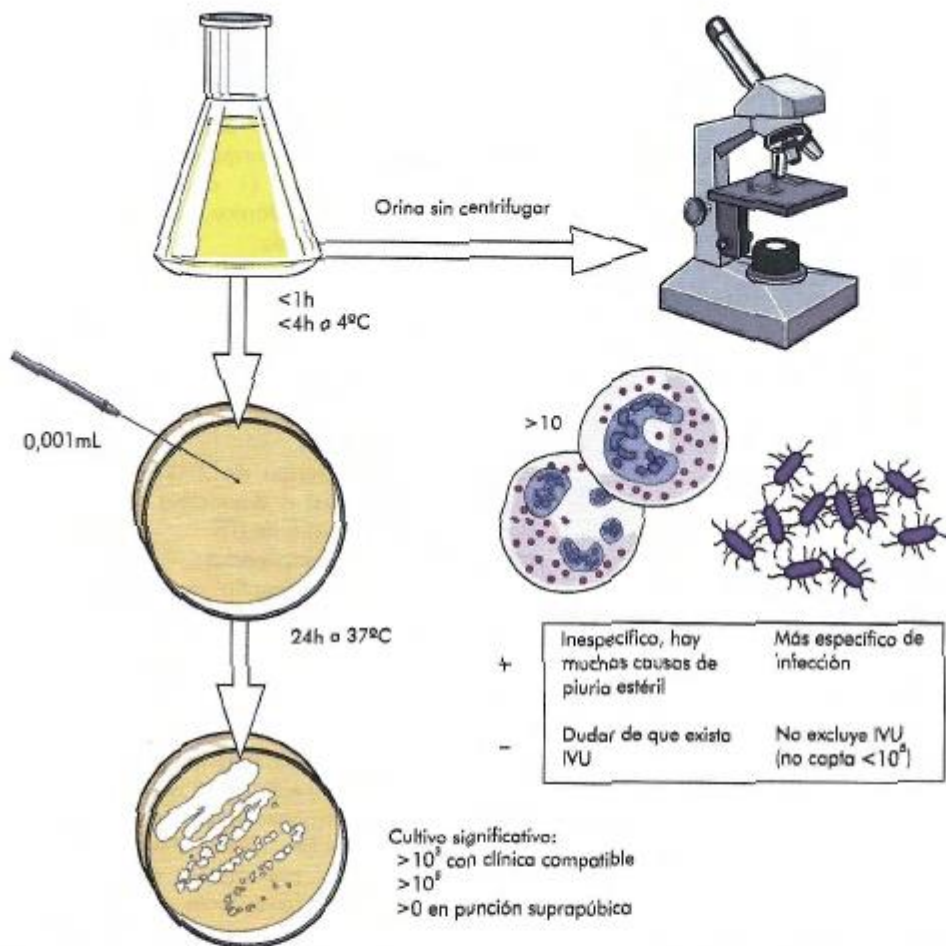
Confirmación:

Mediante urocultivo cuantitativo. En caso de ITU no complicada, por su carácter benigno y ausencia de potenciales complicaciones, puede ser suficiente la mera aproximación diagnóstica, sin recogida de urocultivo. El resto de ITU se consideran complicadas y requieren urocultivo.

- Urocultivo: permite identificar el microorganismo y practicar un antibiograma.
 - 1º Recogida correcta de orina: recoger muestra separando labios mayores/menores o retirando el prepucio, y recolectando el chorro medio de la micción.
 - 2º Siembra en placa e incubar durante 24-48h.
 - 3º Recuento de colonias. Se considera:
 - >10⁵ colonias/mL + síntomas: cultivo positivo compatible con ITU.
 - >10⁵ colonias/mL en cuadros asintomáticos: cultivo significativo o bacteriuria asintomática; no siempre subsidiaria de tratamiento (MIR).
 - >0 colonias/mL en punción suprapúbica (MIR): cultivo significativo.
- Hemocultivos: ante sospecha de infección profunda (pielonefritis, prostatitis...)

Ante clínica sugerente de ITU, se procede a aproximación diagnóstica (sedimento, por ejemplo). En caso de ser positivo se recoge urocultivo y se pone antibiótico a la espera del resultado del urocultivo.





Evaluación urológica (estudios de imagen): no siempre es necesario hacer pruebas de imagen de la vía urinaria ante una ITU. Depende del tipo de ITU y del paciente que la padece. Las pruebas de imagen pueden ser:

- **Detectar complicaciones, abscesos, litiasis obstructiva... Suele ser una evaluación de urgencias.** Está indicada en cuadros graves, persistencia de fiebre a pesar de antibiótico tras 48-72 horas, presencia de dolor cólico asociado (descartar litiasis obstructiva), fracaso renal... La prueba de elección en este caso es la ECO urológica.
- **Detectar anomalías anatómicas subyacentes** que hayan favorecido la infección. No es imprescindible hacer el estudio de urgencia. Está indicado en infecciones en varones, en niños, y en infecciones recurrentes. Según la sospecha puede emplearse PIV, ECO, TC, RMN.

MIR 99 (6370): Lactante de 10 meses que comienza hace 3 días con fiebre de hasta 38.7°C , vómitos y rechazo de las tomas. No presenta síntomas catarrales. En la exploración no se objetiva ningún foco infeccioso. En el hemograma existe una leucocitosis con desviación izquierda y la proteína C reactiva muestra unos valores 10 veces por encima de lo normal. En el análisis de orina hay nitritos y leucocitos positivos, con 15-20 leucocitos por campo en sedimento urinario. ¿Qué actitud de las siguientes hay que adoptar en este momento?:

1. Diagnosticar una infección urinaria y administrar antibióticos orales durante 10 días.
2. Realizar una punción lumbar para estudio del líquido cefalorraquídeo.
3. Recoger un urocultivo y comenzar tratamiento antibiótico hasta ver sus resultados.*
4. Tratar con antitérmicos y ver evolución sin hacer ninguna prueba más de momento.
5. Hacer un estudio gastrodudodenal para descartar un reflujo gastroesofágico.

MIR 00 FAM (6593): Paciente de 45 años que acude a la urgencia del hospital por dolor en fosa lumbar derecha irradiado a genitales, de carácter cólico, de dos días de evolución. Posteriormente desarrolló fiebre alta con escalofríos, detectándose en el examen de la sangre una leucocitosis de 20.000 por mm^3 , con desviación a la izquierda, y en el sedimento de la orina, microhematuria, piuria y bacteriuria, ¿qué exploración complementaria, de entre las siguientes, sería la más adecuada como primera opción, en este caso?:

1. Ecografía abdominal.*
2. Urología retrógrada.
3. Tomografía renal.
4. TAC abdominal.
5. Renograma isotópico.

MIR 13 (10020): La imagen ecográfica que se le presenta corresponde a una mujer de 37 años que consultó por dolor lumbar derecho no traumático asociado a fiebre. En base a esos antecedentes y a los hallazgos ecográficos, señale la respuesta correcta:



1. Se observa una vesícula biliar aumentada de tamaño con signo de doble pared.
2. Los hallazgos sugieren absceso perinefrítico con líquido libre perirrenal.
3. La imagen no aporta datos suficientes que ayuden al diagnóstico.
4. La imagen sugiere un quiste parapiélico de gran tamaño: es un hallazgo sin importancia.
5. La ecografía sugiere obstrucción de la vía urinaria.*

MIR 13 (10021): En relación al tratamiento de esta paciente señale la respuesta correcta:

1. Sería preciso realizar punción evacuadora guiada por TAC de la colección perinefrítica y prescribir antibioterapia de amplio espectro.
2. La derivación urinaria es la clave en el manejo inicial de los casos con hidronefrosis y deterioro de la función renal o infección. El tratamiento definitivo dependerá de la etiología.
3. Antes de tomar decisiones terapéuticas debemos proseguir el estudio mediante TC abdominal.
4. Se trata de una colecistitis alitiásica y requiere una colecistectomía urgente.
5. En el momento actual, el nivel de evidencia sugiere que los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) ya no representan el primer escalón analgésico en el tratamiento del paciente con cólico nefrítico que acude a un servicio de urgencias.

1.7. Infecciones asociadas a catéteres uretrales

Los catéteres uretrales suponen un cuerpo extraño con alta facilidad para ser colonizado. Pasados 30 días desde su instalación, el 100% de los pacientes presentan urocultivo positivo sin que ello implique la necesidad de tratamiento.

Etiología:

los aislamientos más frecuentes siguen siendo de *E. coli* y otras enterobacterias. Pero se incrementa la frecuencia de *Pseudomonas*, *Enterococcus*, etc. Además son cepas especialmente resistentes.

Clínica:

Asintomáticos: pacientes que presentan urocultivo significativo sin síntomas ($>10^5$ ufc/ml).

Infecciones sintomáticas: cistitis, prostatitis...

Bacteriemia: la sonda vesical es la causa más frecuente de bacteriemia por BGN en hospitales. Sin embargo, tratar los casos asintomáticos no ha demostrado reducir la tasa de bacteriemias.

Tratamiento:

En pacientes sintomáticos se debe realizar:

- o Recambio de sonda vesical
- o Recoger urocultivo
- o Pautar antibioterapia

Los pacientes asintomáticos, a pesar de cultivo positivo, no deben recibir tratamiento porque no reduce las complicaciones, no garantiza la erradicación del microorganismo y favorece la adquisición de resistencias a antimicrobianos. En pacientes asintomáticos por tanto la pauta debe ser vigilancia y plantear recambio de sonda.

Prevención:

Usar sistemas colectores cerrados y estériles, sondajes breves (<30 días), manteniendo asepsia durante su mantenimiento, y evitando las infecciones cruzadas (MIR).

Si el sondaje debe ser prolongado (>30 días) asumir la alta tasa de bacteriurias, educar al paciente en los cuidados de la sonda, y preferentemente usar sondajes intermitentes (menos infecciones que sondajes permanentes).

MIR 2001 (7082): ¿Cuál cree que es el mejor método para disminuir las infecciones urinarias asociadas a la colocación de catéteres urinarios en paciente hospitalizados?:

1. Profilaxis antibióticas.
2. Válvulas sin retorno en los sistemas de drenaje.
3. Medidas antisépticas en su colocación.
4. La obligatoriedad del uso de sistemas cerrados de drenaje.*
5. Uso de catéter impregnado en antimicrobiano.

1.8. Tratamiento

Bacteriuria asintomática:

Solo deben recibir tratamiento:

- Niños menores de 5 años (MIR). Se recomienda urocultivos de control.
- Embarazadas (MIR). Se recomienda urocultivos de control hasta el final de la gestación (MIR).
- Inmunodeprimidos (MIR), trasplantados renales.
- Previo a cirugía o exploraciones de vías urinarias.
- Bacteriuria por *Proteus*.

-Bacteriuria que persiste tras la retirada de sonda vesical.

No se debe tratar en casos de sondaje (MIR) o ancianos (MIR)

Cistitis aguda no complicada:

El tratamiento depende de la sensibilidad del área. En nuestro medio se pueden emplear pautas cortas: cefalosporina oral de 2ª o 3ª generación, fluorquinolona (FQ) durante 3-5 días o fosfomicina trametamol (1 dosis) o nitrofurantoína (7 días).

Otros: amoxicilina/clavulánico, cotrimoxazol...

Cistitis aguda complicada:

Es el caso de varones, o sospecha de anomalías urológicas o inmunes, o antecedentes de ITU recurrentes... En estos casos no emplear la pauta corta (MIR) sino 7-10 días, especialmente con cefalosporinas.

Pielonefritis aguda no complicada:

Pauta de 10-12 días con cefalosporinas de 3ª o FQ.

Uretritis aguda:

Se emplea cefalosporina de 3ªG o quinolona + azitromicina (1gr v.o. monodosis) o doxiciclina (100mg v.o 2 veces al día durante 7 días). Estudio de ITS.

Infecciones graves complicadas:

Usar fármacos de amplio espectro IV: carbapenemes o piperacilina/tazobactam combinado con aminoglucósidos. En estos pacientes es necesario realizar prueba de imagen para descartar complicaciones (ECO). En caso de obstrucción urinaria o absceso, el drenaje quirúrgico es una prioridad (MIR).

Embarazo:

Durante el embarazo la tasa de bacteriuria asintomática es la misma que el de mujeres de la misma edad. Pero a diferencia de éstas, las embarazadas que presentan bacteriuria asintomática presentan mayor riesgo de pielonefritis y otras complicaciones. Por ese motivo debe hacerse despistaje de bacteriuria asintomática durante el embarazo, como parte del control habitual. Para ello se realiza urocultivo y en caso de ser positivo (bacteriuria asintomática) debe tratarse. Tras ello realizar urocultivos de control durante el resto de la gestación.

En caso de síntomas urinarios (infecciones sintomáticas), deberá procederse como otros pacientes: aproximación diagnóstica (sedimento por ejemplo), recoger urocultivo y tratar a la espera de resultados, asumiendo que por el embarazo existe mayor riesgo de complicaciones.

En el tratamiento de embarazadas evitar pautas cortas (mínimo siete días) y los antibióticos más empleados son los betalactámicos, fosfomicina y nitrofurantoína.

Urocultivo de control:

Se recomienda al menos un urocultivo de control tras terminar el tratamiento, en el caso de infecciones complicadas.

En embarazadas deben hacerse hasta el final de la gestación.

MIR 2002 (7469): ¿En qué tipo de pacientes está indicado realizar detección y tratamiento de bacteriuria asintomática?:

1. Pacientes con sondaje vesical permanente.
2. Gestantes.*
3. Pacientes mayores de 65 años.
4. Pacientes ingresados en hospital.
5. Pacientes prostatectomizados.

MIR 2003 (7727): Hombre de 20 años con clínica de infección urinaria. En el urocultivo se aísla una cepa con fenotipo sensible de *Proteus Mirabilis*. Señale el antimicrobiano MENOS apropiado para tratar esta infección:

1. Trimetoprim-sulfametoxazol.
2. Cefuroxima.
3. Ciprofloxacino.
4. Amoxicilina/ácido clavulánico.
5. Nitrofurantoína.*

MIR 2003 (7607): Mujer de 32 años de edad, embarazada de 11 semanas, sin antecedentes personales de interés salvo alergia a las penicilinas, acude a su médico de familia con el objeto de recoger los resultados de la analítica del primer trimestre, en el que se evidencia una bacteriuria, estando la paciente asintomática. Una vez comprobada la bacteriuria, ¿qué actuación terapéutica y de control debería ser aconsejada en este caso?:

1. Buena hidratación y vigilancia de síntomas urinarios o fiebre.
2. Cefalexina 500 mg/6h durante 3-7 días y cultivo urinario a la semana de haber finalizado el tratamiento.
3. Cotrimoxazol 800/160mg/12h durante 3-7 días y cultivo urinario mensual hasta el final de la gestación.
4. Nitrofurantoina 100 mg/6h durante 3-7 días y cultivo urinario mensual hasta el final de la gestación.*
5. Ciprofloxacino 500 mg/12h durante 10 días y cultivo urinario a la semana de haber finalizado el tratamiento.

MIR 2005 (8121): En relación a la bacteriuria asintomática durante el embarazo, señale la afirmación **INCORRECTA**:

1. La pielonefritis aguda durante el embarazo es más frecuente en el tercer trimestre.
2. La incidencia de pielonefritis clínica aguda en las mujeres embarazadas con bacteriuria aumenta significativamente respecto a las mujeres no embarazadas.
3. La prevalencia de bacteriuria hallada en screening de mujeres embarazadas es significativamente superior a la hallada en mujeres no embarazadas.*
4. El desarrollo de pielonefritis aguda durante el embarazo aumenta el riesgo de prematuridad.
5. Las mujeres embarazadas con bacteriuria tienen riesgo alto de sufrir bacteriuria recurrente.

MIR 2007 (8664): Las pautas cortas (3 días) de tratamiento antibiótico de la infección urinaria, **NO** se aconsejan en el caso de:

1. Infección por *Proteus Mirabilis*.
2. Género masculino.*
3. Presencia de más de 10^5 unidades formadoras de colonias por microlitro de cualquier bacteria.
4. Infecciones por *Stafilococcus Saprophyticus*.
5. Infección por *Escherichia Coli*

MIR 2008 (8903): Respecto a la bacteriuria asintomática durante el embarazo, señale la afirmación **ERRÓNEA**:

1. La prevalencia de bacteriuria durante el embarazo se sitúa entre el 4-6%.
2. Aproximadamente un 30% de las mujeres embarazadas con bacteriuria desarrollan una pielonefritis aguda.
3. La pielonefritis aguda durante el embarazo se asocia a aumento de mortalidad perinatal y prematuridad.
4. Para indicar tratamiento en mujeres con síntomas, el urocultivo debe ser superior a 105 UFC (unidades formadoras de colonias)/mL.*
5. La fosfomicina trometamol es un antimicrobiano seguro durante la gestación.

MIR 2008 (8918): Una paciente diabética de 65 años acude a urgencias por fiebre de 38,5°C y malestar general junto con síndrome miccional. Su tensión arterial es de 90/60 mmHg, frecuencia cardíaca 105 lpm y frecuencia respiratoria de 22 rpm con saturación arterial de O_2 de 89%. En la exploración física destacaba puñopercusión izquierda positiva. En la analítica sobresalía leucocitosis de $15700/mm^3$ (87%; neutrofilos) y creatinina de 1,4 mg/dL. Coagulación con 90.000 plaquetas. Señale aquella medida inicial cuyo retraso tenga una mayor influencia negativa en la evolución del cuadro:

1. Administrar precozmente corticoides y proteína C activada.
2. Administrar precozmente bicarbonato.
3. Ingreso en UCI para ventilación mecánica asistida.
4. Administración de antibióticos y estabilización hemodinámica.*
5. Administración de tratamiento inotrópico con dobutamina.

MIR 2012 (9889): Lactante de 13 meses que acude a urgencias por fiebre de hasta 39° C de 48 horas de evolución sin otra sintomatología asociada. Exploración por órganos y aparatos sin hallazgos significativos, destacando buen estado general. Usted le iba a entregar el alta domiciliaria pero el adjunto de Pediatría que está de guardia le pide un sistemático de orina y un urocultivo por sondaje. En la orina destaca leucocituria ++, hematuria + y nitritos ++ y en el Gram de orina se observan bacilos Gram negativos. En la analítica de sangre no existe leucocitosis y la proteína C reactiva es de 50 mg/L. El adjunto le dice ahora que no es preciso que el niño ingrese y que le pauten un antibiótico oral. Señale el tratamiento empírico **MENOS** adecuado en este caso:

1. Amoxicilina.*
2. Amoxicilina-clavulánico.
3. Cefuroxima axetilo.
4. Cotrimoxazol.
5. Cefixima.

1.9. Profilaxis

Método de prevención:

- Abundante ingesta de agua e insistir en medidas de higiene.
- Profilaxis con bajas dosis de antibiótico. Indicación: Infecciones recurrentes: más de 3 infecciones/año.

Es necesario descartar la presencia de anomalías subyacentes que justifiquen las reinfecciones. En caso de anomalías, estas deben corregirse.

Pauta:

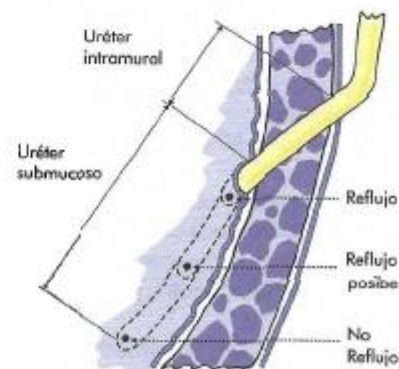
- 1°. Antibiótico hasta eliminar bacteriuria.
- 2°. Posteriormente dar dosis bajas guiadas por antibiograma. Suele emplearse cefalexina, cotrimoxazol, o nitrofurantoina a días alternos, durante al menos seis meses

2. Reflujo vesicoureteral e infección

Es la anomalía urológica más frecuente en la infancia. Con el crecimiento tiende a desaparecer de forma espontánea.

Etiología:

- Primaria (más frecuente): acortamiento congénito del uréter submucoso. Componente hereditario importante.



- Secundario: asociado a otras anomalías (procesos inflamatorios, valvas uretrales posteriores, uréter doble, ureterocele, hipospadias).

Clínica:

- Por sí mismo es asintomático.
- Dolor en flanco que aparece al orinar es muy sugerente de reflujo vesicoureteral.
- Infección: manifestación más frecuente (80%).
- Dilatación ureteral y de pelvis renal sintomática o asintomática.

Complicaciones:

Infecciones: deben tratarse de forma enérgica y realizar urocultivos de control hasta la corrección del reflujo. En caso de urocultivo positivo, aunque no existan síntomas, debe realizarse tratamiento por riesgo de pielonefritis.

Nefropatía por reflujo:

Daño renal de probable origen multifactorial. Destacan como agresores principales: las infecciones, el propio reflujo que golpea y lesiona los túbulos e incluso el glomérulo, y la

obstrucción relativa que supone el reflujo. Los riñones adquieren un aspecto con papilas cóncavas por la deformación del reflujo, y atrofia corticomedular.



El comportamiento clínico de la nefropatía por reflujo es el de una nefropatía tubulointersticial crónica por lesión tubular por infecciones y/o reflujo. En caso de reflujo grave puede producirse lesión glomerular con el desarrollo de glomeruloesclerosis focal y segmentaria (MIR) con riesgo de ERC terminal.

Diagnóstico:

- Para el diagnóstico de reflujo: Cistografía miccional con contraste o cistografía isotópica (MIR).



Grados de reflujo tal y como se ven en la cistografía miccional

- Pruebas para despistaje de lesión renal asociada:
 - Gammagrafía con ⁹⁹Tc DMSA: es la técnica más sensible para valorar cicatrices renales a los 4-6 meses de la pielonefritis (MIR). Permite detectar daño renal estructural antes de que haya deterioro funcional.
 - Ecografía: muestra el daño de forma tardía, cuando muchas veces es irreparable.

Tratamiento:

Dos vertientes.

1. Evitar el daño renal, para lo cual hay que prevenir y reconocer pronto las infecciones y tratarlas de forma enérgica. Realizar urocultivos de control y tratamiento en caso de positividad, aun estando el paciente asintomático. En caso de recidivas frecuentes, valorar antibioterapia profiláctica.
2. Corregir el reflujo vesicoureteral: la mayoría de las veces se corrige de forma espontánea con el crecimiento, y sólo debe adoptarse actitud expectante y vigilar las infecciones. La inserción quirúrgica del uréter en la vejiga se reserva sólo en:
 - Niños > 2-3 años con reflujo grave persistente.
 - Niños > 2-3 años con ITU recurrentes y graves a pesar del tratamiento antibiótico.

Actualmente existen técnicas endoscópicas para evitar la cirugía

MIR 99 FAMILIA (6081): Señale la causa más frecuente de dilatación renal en la infancia:

1. Litiasis.
2. Infecciones urinarias.
3. Tumor de Wilms.
4. Reflujo vesico-ureteral.*
5. Quistes renales.

MIR 99 FAMILIA (6127): Señale cuál de las siguientes afirmaciones referentes al reflujo vesico-ureteral en el niño NO es correcta:

1. Se encuentra en el 30% de los niños con infección urinaria.
2. Tiene tendencia a la "curación" espontánea.

3. Tiene gran trascendencia como factor predisponente a la infección renal y pielonefritis crónica.
4. Cuando se diagnostica antes de los 5 años la indicación quirúrgica es la norma.*
5. En los casos idiopáticos, considerados en su conjunto, puede afirmarse su condición genética.

MIR 2001 (7167): Una niña de 2 años padece un reflujo vesicoureteral grado IV, diagnosticado por cistouretrografía miccional durante su primer episodio de infección urinaria. Usted desea realizar una gammagrafía renal para investigar cicatrización renal. ¿Cuánto tiempo después de la infección urinaria esperaría ver signos iniciales de cicatrización permanente?:

1. 2 a 3 semanas.
2. 1 a 2 meses.
3. 4 a 5 meses.*
4. 7 a 8 meses.
5. 11 a 12 meses.

3. Otras infecciones

3.1. Absceso renal y perirrenal

Etiología: vía ascendente muchas veces polimicrobianos (E. coli, Proteus y Klebsiella). En caso de S. aureus sospechar origen hematógeno.

Clínica: sospechar su presencia en:

- Nefrolitiasis y obstrucción.
- Pielonefritis que no mejora tras 3-5 días de tratamiento.
- Flora polimicrobiana en cultivos de orina.

Diagnóstico: urocultivo y hemocultivos. Pruebas de imagen: ECO y TC.

Tratamiento: drenaje quirúrgico inmediato. Antibioterapia.

3.2. Otras...

Gangrena de Fournier:

Concepto: no es una infección de tracto urinario, sino una fascitis necrotizante de la región del periné y abdomen inferior de extrema gravedad

Etiopatogenia: infección polimicrobiana perineal. Juega un papel fundamental la comorbilidad del paciente: edad avanzada, DM, obesidad, alcoholismo, cáncer, VIH...

Clínica: molestias perineales locales con progresiva destrucción tisular con crepitación (bacterias anaerobias) y supuración. Muchas veces comienza como una celulitis perineal o de la región genital. Posteriormente se extiende a ano, uretra, genitales, pared abdominal y MMII. Destaca la rápida progresión y afectación del estado general.

Tratamiento: antibioterapia de amplio espectro, estabilización hemodinámica y drenaje quirúrgico urgente.



Pielonefritis enfisematosa:

Más frecuente en diabéticos. Se caracteriza por gas en el parénquima por fermentación bacteriana (E. coli). Se demuestra con TAC. Además de la antibioterapia, requiere drenaje quirúrgico inmediato (muerte del 100% sin tratamiento).

Pielonefritis xantogranulomatosa:

Pielonefritis crónica por Proteus que recuerda neoplasia. Densidad grasa. Macrófagos con grasa. Requiere nefrectomía total o parcial.

Malacoplaquia:

Enfermedad granulomatosa con placas con histiocitos espumosos (con cuerpos de Michaelis-Gutman en el microscopio electrónico). Se debe a E. Coli. Tratamiento antibiótico y/o cirugía.

4. Prostatitis

	Prostatitis bacteriana		Sdr. de dolor pélvico crónico	
	aguda (PBA)	crónica(PBC)	aguda (PBA)	crónica(PBC)
	Cifras altas de leucocitos en secreciones prostáticas u orina		Líquido prostático normal	
	Asociada a ITU		Sin Hº de ITU documentada	
	Bacteria patógena en secreciones prostáticas:			
	Cultivos positivos con estudios convencionales	Cultivos positivos con cuidadosas técnicas bacteriológicas	Cultivos negativos	
Clínica	Fiebre y síntomas y signos genitourinarios Próstata tensa o empastada, y ↑↑ dolorosa Leucocitosis. Gran elevación del PSA A veces: abscesos, sepsis y PBC residual	Clinica más larvada. ITUs de repetición Palpación prostática ± normal Causa frecuente de bacteriuria recidivante en varón	Similar a la crónica	
Etio	E. coli Si catéteres: enterobacterias, enterococos, otros BGC	Germen acantonado en periferia de la glándula (E. coli...)	¿C. trachomatis? ¿Ureaplasma?	¿reflujo intraprostático por espasmo de cuello vesical? ¿Mialgia por contractura del suelo pélvico?
Tto	Responde bien a tto (1 mes): Cefalosporina 3ºG, quinolona o aminoglucósidos. Prostatitis por catéter: piper/tazo, carbapenemes...	Responden peor a tto. Elección según antibiograma. Los más idóneos: FQ (1,5 meses) o TMP-SMX (3 m). Prostatectomía: -Transuretral: inocua, pero sólo cura 1/3	Eritromicina Doxiciclina TMP-SMX	α-bloqueantes. Diacepam ...

5. Orquiepididimitis

5.1. Epididimitis aguda

Conceptos:

Orquitis: es la inflamación aislada del testículo, suele ser bilateral, de etiología vírica y predomina más en niños.

Epididimitis: inflamación aguda del epidídimo, generalmente unilateral, de etiología infecciosa bacteriana; suele coincidir con uretritis y darse en adultos jóvenes.

Sin embargo la epididimitis aislada es difícil y muchas veces se presenta como orquiepididimitis, con el mismo perfil que la epididimitis. La orquiepididimitis es la infección intraescrotal más frecuente.

Etiopatogenia: vía ascendente desde uretra.

- < 35 años con coito vaginal: la causa más frecuente es *C. trachomatis* (MIR) y gonococo. Constituye una infección de transmisión sexual (ITS).
- > 50 años, coito anal, instrumentalización de vía urinaria: se incrementan los aislamientos por enterobacterias (*E. coli*).

Diagnóstico: inflamación aguda pero progresiva del epidídimo, muchas veces asociado a uretritis y exudado uretral. El testículo aparece inflamado, a expensas del epidídimo. Al elevar el testículo el dolor alivia parcialmente (signo de Prehn positivo). El reflejo cremastérico está preservado. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con la torsión testicular (ver tema 16). Se recomienda urocultivo y muestra de exudado uretral.

Tratamiento:

- ITS: Ceftriaxona (250mg IM) + doxiciclina (100mg vo, 2 al día x 10 días). Hacer estudio de ITS. Tratar a compañero/a sexual.
- Bacteriana inespecífica: cefalosporina 3ºG, fluorquinolonas...

MIR 99 FAMILIA: ¿Cuál es la principal causa de epididimitis en varones heterosexuales activos menores de 35 años?:

1. *Chlamydia trachomatis*.*
2. *Neisseria gonorrhoeae*.
3. *Ureaplasma urealyticum*.
4. *Escherichia coli*.
5. *Pseudomonas aeruginosa*.

MIR 99 (6310): Ante un paciente de 24 años, que presenta fiebre alta con dolor, inflamación y enrojecimiento testicular izquierdo, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es **INCORRECTA**?:

1. El diagnóstico más probable es el de epididimitis.
2. Los patógenos más frecuentes son *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoeae*.
3. El tratamiento de elección es vancomicina - gentamicina.*
4. El tratamiento de elección puede ser ofloxacino.
5. Un tratamiento alternativo es ceftriaxona en monodosis más 10 días de doxiciclina.

5.2. Epididimitis crónica

Se presenta como induración epididimaria escasamente dolorosa. No suele tener otros signos de inflamación aguda. Debe plantearse la posibilidad de TBC.

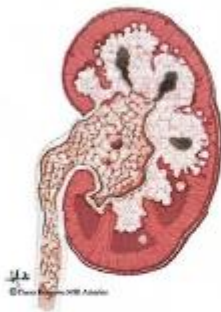
6. Tuberculosis

La tuberculosis urinaria es una localización extrapulmonar relativamente frecuente (adenopatías > pleura > urinaria > resto).
Patogenia: llega vía hematógena, secundaria a un foco pulmonar en pacientes susceptibles (inmunosupresores, VIH...). Inicialmente llega a corteza renal y pasa al espacio urinario donde produce inflamación local, reacción granulomatosa y cicatrización patológica con riesgo de fibrosis, obstrucción, sobreinfección...

Anatomía Patológica:

Lesiones caseosas inflamatorias y estenosis cicatricial. Pueden calcificarse.

Localización más frecuente: polo superior y unión urétero-vesical.



Riñón	Tubérculo en polo superior, úlceras papilares, necrosis papilar, calcificaciones...
Vía excretora	Estenosis en cálices, estenosis uretero-piélica, afectación ureteral.
Vesical	Ulceraciones en el techo, estenosis urétero-vesical, esclerosis del detrusor.
Genital	Varón: localización más frecuente en cola del epidídimo (nódulo poco doloroso) (MIR). Mujer: trompas de Falopio y endometrio: esterilidad, dolor y trastornos menstruales.

Clinica y analítica:

Suele presentarse como una polaquiuria creciente. El análisis de orina: piuria, hematuria y pH ácido. Los urocultivos de rutina son negativos (MIR).

Otras manifestaciones: nódulo poco doloroso en epidídimo (epididimitis), esterilidad (afectación de trompas ováricas), clínica sugerente de obstrucción urinaria (dolores cólicos, etc).

Diagnóstico:

Sospecha: polaquiuria persistente con piuria ácida y cultivo de rutina estéril.

Diagnóstico microbiológico: cultivo específico para TBC (Lowestein). Debe recogerse al menos 3 muestras de orina. La detección mediante Zhiel-Nielsen o auramina debe ser confirmada por existir falsos positivos por micobacterias saprofitas en el tracto urinario.

Diagnóstico de lesiones urinarias: PIV, TC...

- En el riñón: papilas desflecadas, dilataciones preestenóticas, imágenes en "palillo de tambor", pérdida de cálices, "riñón mastic" (calcificaciones amorfas), riñón mudo (autonefrectomía).
- En vía excretora y vejiga: uréter arrosariado, uréter en chimenea, imagen en "hoyo de golf", microvejiga o vejiga trigonal (por esclerosis del detrusor).



Microvejiga cicatricial por TBC

Tratamiento: médico con antituberculostáticos. Posible cirugía de lesiones obstructivas.

MIR 02 (7344): Paciente de 50 años de edad que consulta por dolor en la fosa renal, polaquiuria, disuria y hematuria. En el análisis de la orina se observa piuria y pH ácido con cultivos repetidamente negativos. ¿Cuál sería la primera posibilidad diagnóstica, de entre las siguientes?:

1. Pielonefritis aguda.
2. Síndrome nefrítico.
3. Tuberculosis genitourinaria.*
4. Prostatitis aguda.
5. Carcinoma renal de células claras.

MIR 10 (9399): ¿Cuál sería el diagnóstico más probable de un paciente de 35 años de edad que desde hace varias semanas presenta algún episodio aislado de hematuria leve, dolor en flanco de tipo cólico, polaquiuria y en el análisis de orina aparece piuria ácida con urocultivo negativo?

1. Cólico renal.
2. Tumor vesical.
3. Prostatitis aguda.
4. Tuberculosis urogenital.*
5. Tumor del tracto urinario superior.

7. Cistitis intersticial

Etiopatogenia:

No es una infección. Consiste en una retracción inflamatoria progresiva de la vejiga de causa desconocida (¿autoinmune, déficit de glucosaminoglucanos?). Es más frecuente en mujeres de 30-60 años.

Clinica:

Síndrome cístico crónico: polaquiuria grave, urgencia, nicturia, dolor suprapúbico o pélvico (alivio durante la micción) (MIR). Ausencia de mejoría con antibioterapia.

Diagnóstico:

Descartar infección por gérmenes típicos, atípicos (TBC) o tumores: cultivos negativos, citologías negativas...

-Cistoscopia: presenta una serie de hallazgos típicos:

- Reducción de capacidad vesical.
- Úlceras de Hunner
- Glomerulaciones tras hidrodistensión vesical.

-Biopsia: descarta malignidad.

Tratamiento:

Ninguno es plenamente eficaz. Antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos, instilaciones de dimetilsulfóxido... Casos extremos plantear cirugía.

MIR 2000 FAMILIA (6604): Una paciente de 52 años consulta por una historia de varios meses de evolución de síndrome irritativo vesical y dolor suprapúbico. La exploración física no revela datos de interés, los cultivos de orina son repetidamente negativos, así como las citologías urinarias. En la exploración cistoscópica se objetivan petequias submucosas a la distensión vesical y las biopsias han sido inflamatorias. ¿Cuál es el diagnóstico de presunción?:

1. Carcinoma in situ.
2. Litiasis yuxtameatal.
3. Carcinoma infiltrante.
4. Infección por Ureaplasma.
5. Cistitis intersticial.*

MIR 2001 (7085): ¿Cuál de los siguientes hallazgos clínicos constituye un criterio de exclusión en el diagnóstico de cistitis intersticial?:

1. Capacidad vesical menor de 100 c.c.
2. Sintomatología miccional rebelde al tratamiento antibiótico.
3. Urgencia miccional.
4. Duración de los síntomas miccionales más de año y medio.
5. Ausencia de polaquiuria nocturna.*



RESUMEN DE INFECCIONES

1. IUV AGUDAS: URETRITIS, CISTITIS Y PIELONEFRITIS

Epidemiología: mujeres, salvo neonato (por reservorio prepucial) y ancianos (se igualan varón y mujer).

Etiopatogenia: principalmente vía ascendente, E.Coli. Otras enterobacterias (proteus, klebsiella...), otros BGN (Pseudomonas), enterococcus... sobre todo en sondaje

Predisponen: obstrucción congénita o adquirida, reflujo vesicoureteral, embarazo, manipulación genitourinaria...

Clínica:

*Cistitis: disuria, polaquiuria, urgencia y dolor suprapúbico. A veces hematuria.

*Pielonefritis aguda: escalofríos y fiebre, dolor y síntomas generales. Sensibilidad a la percusión profunda.

*Uretritis en la mujer: disuria, polaquiuria, piuria estéril. Por contacto sexual (Chlamydia, neisseria, herpex...)

Diagnóstico: clínica y aproximación diagnóstica con sedimento con bacteriuria y/o piuria. Definitivo con urocultivo con recuento significativo de >100-1000 ufc/ml en casos sintomáticos y >100000 en asintomáticos (no implica tratar). En los cuadros típicos de cistitis en mujer joven no es preciso realizar urocultivo.

Estudios de imagen:

-Sospecha de complicación: fiebre persistente, gravedad, FRA, dolor cólico... Se recomienda como prueba de elección ECO urgente.

-Estudio anatómico: en varones, ITUs recurrentes, etc debe hacerse despistaje de anomalía anatómica subyacente. En este contexto según la sospecha valorar: ECO, PIV, TC...

-Estudio de foco infeccioso: en niños para descartar afectación renal o confirmarla. Se emplea gammagrafía, que de forma crónica detecta cicatrices renales a las 4-6 semanas del episodio.

Caso particular de Catéteres uretrales:

Etiología: E. Coli, Proteus, Pseudomona, Klebsiella y Serratia, especialmente resistentes.

Enfoque global: tras 30 días de sondaje la colonización es la norma. Debe tratarse sólo los casos sintomáticos para evitar desarrollo de resistencias e iatrogenia por ciclos antibióticos innecesarios.

Profilaxis: sondajes de mínima duración, estériles, con sistema cerrado, asepsia en su manipulación, etc. En caos de usar sondaje prolongado es preferible sondaje intermitente que permanente.

Tratamiento:

*cistitis aguda no complicada, mujer: Fosfomicina monodosis, cefas de 2ª-3ª 3/5 días o nitrofurantoina 7 días.

*cistitis en varón, DM, ancianos...: prolongar tratamiento a 7 días.

*pielonefritis aguda no complicada: 10-14 días cefas de 3ª, fluoroquinolonas.

*sepsis grave: carbapenem + aminoglucósido. Descartar complicaciones (ECO). En caso de abscesos u obstrucción el drenaje es una prioridad

*bacteriuria asintomática: tratar sólo niños menores de 5 años, embarazadas, previa a cirugía urológica, proteus, inmunodeprimido... No tratar en el anciano ni en sondaje permanente.

Embarazo:

*Bacteriuria asintomática: pruebas de detección de durante el primer trimestre (urocultivo). Si se detecta: tratar como cistitis.

*Cistitis: 7 días de amoxicilina, nitrofurantoina o una cefalosporina (evitar quinolonas...).

En cualquiera de los casos, debe realizarse cultivos de control hasta el final de la gestación.

Profilaxis: en infecciones urinarias recidivantes (más de tres anuales). En caso de ser varón sospechar prostatitis crónica.

2. REFLUJO VESICoureTERAL E INFECCIÓN

Anomalía frecuente en la infancia. Consiste en inserción anómala del uréter en su llegada a la vejiga. Con el crecimiento tiende a desaparecer de manera espontánea.

Clínica:

-Dolor en flanco que sólo aparece al orinar. Infección: manifestación más frecuente en lactantes y niños. Dilatación de vía urinaria (hidroureter, hidronefrosis)

-Daño renal: por infecciones renales de repetición y el propio reflujo. Produce tubulopatía (NTIC) pero también riesgo de daño glomerular y desarrollo de glomeruloesclerosis focal y segmentaria.

Diagnóstico:

De reflujo: cistografía miccional con contraste o isotópica.

Del daño renal (nefropatía por reflujo): gammagrafía con DMSA (detecta cicatrices tras 4-6 semanas), otros.

Tratamiento:

Tratar de forma enérgica las infecciones (antibióticos) para evitar la aparición de la nefropatía por reflujo. Realizar cultivos urinarios de control y tratar en caso de ser positivos aunque el paciente esté asintomático. Puede estar indicada la profilaxis antibiótica.

La reinserción quirúrgica del uréter no se emplea en niños pequeños (está indicada en casos graves y falta de respuesta al tratamiento antibiótico).

3. OTRAS INFECCIONES RENALES

• Absceso renal y perirrenal: polimicrobiano (E.Coli...) vía ascendente afectando la medular. Se asocia a litiasis + obstrucción. Tratamiento: drenaje y antibioterapia.

4. PROSTATITIS

• Aguda: Habitualmente por E. coli. Asociada a infección de vías urinarias. Secreciones prostáticas con leucocitosis y bacteria patógena (estudios convencionales). Enfermedad súbita que impresiona como cuadro grave. Próstata empastada, muy dolorosa. Responde bien a tratamiento (FQ, aminoglucósidos, cefalosporinas...) durante 4 semanas.

• Crónica: causa más frecuente de infección recidivante en el adulto varón. Germen acantonado en periferia de la glándula. Secrec prostáticas con leucocitos y bacterias patógenas (sólo con técnicas especiales). Clínica más larvada. Responden mal a tratamiento (fluoroquinolonas o cotrimoxazol tres meses, a veces cirugía).

• Sd de dolor pélvico crónico inflamatorio (prostatitis no bacteriana): ¿Chlamydia? Secreciones prostáticas con leucocitosis sin bacterias ni historia de infección de vías urinarias. Doxiciclina...

- **Sd de dolor pélvico crónico no inflamatorio (prostatodinia):** ¿Por reflujo secundario a sdr espástico de cuello vesicouretral?. Clínica de prostatitis con líquido prostático normal, sin historia de infección de vías urinarias. Tratamiento: alfabloqueantes.

5. EPIDIDIMITIS AGUDA

*Frecuente en adultos, raro en niños.

*Etiología: infección intraescrotal más frecuente. Causa más frecuente de escroto agudo. Habitualmente orquiepididimitis. Por C. trachomatis (coito vaginal, en < de 35 años) o E. coli (coito anal, o infección no sexual en >50 años).

*Clínica: dolor intenso, afectación del estado general, fiebre, síndrome miccional, no desaparece el reflejo cremastérico.

*Tratamiento: sintomático más antibioterapia.

6. TBC:

Secundaria (pulmón). Vía hematógena afecta bilateralmente al riñón.

*Localizaciones más frecuentes: polo superior y unión urétero-vesical.

*Daño:

-Riñón: úlceras, necrosis papilar, calcificaciones...

-Vía excretora: estenosis en cálices, unión piel ureteral, uretero-vesical, esclerosis del detrusor

-Nódulo indoloro en cola de epidídimo

-Trompas de Falopio: esterilidad en mujer.

*Clínica: polaquiuria intensa. Con piuria ácida pero urocultivos de rutina negativos.

*Diagnóstico

-Radiología: papilas desfleadas, "palillos de tambor", "riñón mastic" (calcificaciones...), uréter arrosariado, autonefrectomía, microvejiga...

-Diagnóstico microbiológico: cultivo de lowstein de orina.

*Tratamiento: RIPE. Cirugía posterior de las lesiones en caso de ser necesario.

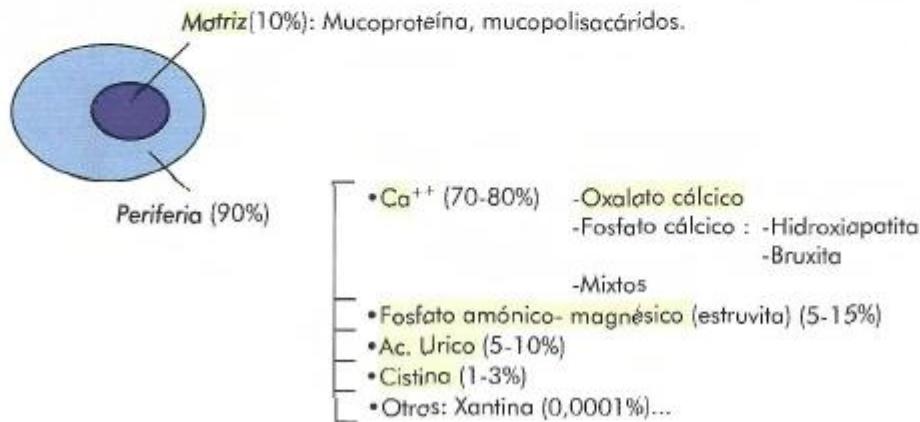
7. CISTITIS INTERSTICIAL

- **Inflamación vesical crónica.** Cursa con intensos síntomas miccionales con pruebas normales (urocultivos, citologías). Diagnóstico con cistoscopia: úlceras de Hunner, glomerulaciones...

1. Generalidades

Más frecuente en varón, con hábito sedentario y raza blanca. Afectan a un 2-3% de la población. Puede tener un componente hereditario. Es la causa más frecuente de obstrucción urinaria en varón joven.

1.1. Composición



1.2. Patogenia

Sobresaturación urinaria de una sal:

Por deshidratación o eliminación excesiva de la sustancia litogénica: calcio, oxalato, fosfato, cistina o ácido úrico. Otros factores:

pH: la litogenicidad de los cristales de oxalato cálcico no depende del pH, pero sí dependen:

* Ácido úrico (MIR) y cistina: pH ácido.

* Estruvita (fosfato amónico magnésico) y fosfato cálcico: pH básico.

En las litiasis de ácido úrico el pH es tanto o más importante que la hiperuricosuria como factor patogénico.

Tipo de nucleación: la cristalización de una sal requiere mucho menos energía cuando existe una superficie en la que puede precipitar (nucleación heterogénea) que en ausencia de tal superficie (nucleación homogénea).

Sustancias protectoras de la cristalización: citrato, pirofosfato, Mg^{++} , glicoproteínas (Tamm-Horsfall)... Su déficit puede favorecer las litiasis.

Otros factores: estasis, cuerpos extraños...

2. Diagnóstico

2.1. Manifestaciones clínicas

Cálculos que no se desplazan: pueden ser asintomáticos o producir hematuria (una de las causas de hematuria aislada).

Desplazamiento: pueden viajar por el uréter sin producir síntomas o causar dolor y hemorragia.

- Dolor: cólico, intenso. En fosa renal (puñopercusión positiva) o irradiado hacia abajo y hacia adelante. Si el dolor migra indica que el cálculo se está desplazando.

- Vómitos: secundario la mayoría de las veces a íleo paralítico.

- Polaquiuria, tenesmo y disuria: cálculo vesical o uréter próximo.

Infección: la litiasis y la infección urinaria pueden aumentar mutuamente su gravedad e interferir en el tratamiento.

- La obstrucción por un cálculo de un riñón infectado produce sepsis y lesión renal extensa.

- Los cálculos pueden albergar bacterias en su matriz, siendo causa de infección urinaria repetida.

- Bacterias ureasa + pueden producir cálculos de estruvita.

Nefrocalcinosis: cálculos que no se desprenden de las papilas. Suele cursar de forma asintomática. Se aprecia como calcificaciones papilares en Rx.

Arenilla: más frecuente las de ácido úrico y cistina.

Cálculos en asta de venado: rellenan la pelvis. En cálculos de estruvita.

Alteración en análisis de orina: microhematuria, piuria, pH, cristales...



2.2. Técnicas de imagen

- Radiopacos: la mayoría
- Radiotransparentes: los de ácido úrico y algún otro extraño (xantina y secundario a fármacos)

Rx simple



Radio-opacos

- Oxalato cálcico
- Fosfato cálcico
- Carbonato
- Brucita

Ligeramente radio-opaco

- Fosfato amónico magnésico
- Cistina

Radio-transparentes

- Ácido úrico y urato
- Xantina
- Fármacos: indinavir, sulfamidas

- Muestra cálculos como estructuras hiperecogénicas con sombra acústica posterior (anecoica), independientemente de su composición química.
- Ventajas frente a Rx: ve cálculos más pequeños (5-10 mm) aunque sean radiotransparentes.
- Aprecia con facilidad cálculos en riñón y vejiga. Los cálculos ureterales se observan si están situados en la parte superior o los últimos centímetros distales (uréter proximal y distal) (MIR).

ECO



La Ecografía es la prueba de elección en urgencias, no tanto para buscar la litiasis sino para descartar complicaciones. Está indicada en dolor cólico refractario, FRA y sospecha de infección concomitante.

Igual limitación que la radiografía, no permite visualizar litiasis radiolúcidas. Pero dado que usa contraste, puede detectarse como defecto de repleción (que requiere diagnóstico diferencial con carcinoma de urotelial -MIR-).
-Ha sido desplazada por la TC.

PIV



Urografía intravenosa que muestra una hidronefrosis derecha secundaria a la presencia de un cálculo en el tercio proximal del uréter derecho.

-Cuando se dispone de ella es la técnica de elección; no requiere contraste, más sensible, más rápida, detecta cálculos radiolúcidos. Informa del tamaño del cálculo e incluso de su composición en función de la densidad. Aunque es la prueba de referencia, no significa que deba realizarse a todos los pacientes. Simplemente es la mejor prueba para visualizar litiasis, y en pacientes con clínica compatible pero con Rx/ECO negativas, el TC permite confirmar o descartar la presencia de litiasis.

TC helicoidal sin contraste



MIR 99 (6338): Señale, entre las siguientes, la afirmación correcta respecto a la sensibilidad de la ecografía en el diagnóstico de la litiasis renal:

1. Es de alrededor del 0.95 para los cálculos vesicales.*
2. Para los cálculos ureterales es mayor cuando se localizan en la porción sacroiliaca del uréter.
3. No varía con el tamaño de los cálculos.
4. Varía según la composición de los cálculos.
5. Para los cálculos ureterales es menor cuando se localizan en la porción lumbar del uréter.

2.3. Evaluación del tipo de litiasis

En caso de extraerse la piedra sólo hay que analizarla. Pero muchas veces no se ha logrado extraer y aislar. En estos casos se plantea un estudio del paciente. En general el estudio consiste en:

- Adulto con primer episodio litiasico: valoración básica que descarte causas sistémicas (historia clínica, análisis de sangre y orina...). También se aconseja el estudio del cálculo siempre que se pueda (espectroscopia de infrarrojos).
- Niños con primer episodio o adulto con litiasis recidivante: investigación más completa: recogida de orina de 24 horas con análisis de calcio, ácido úrico, oxalato, citrato, fósforo, sodio, cloro, magnesio y pH; y analítica sanguínea general con iones, función renal, PTH y vitamina D.

3. Litiasis cálcica

75-85%. Más frecuentes en varón. Pueden ser de oxalato (lo más frecuente) o fosfato cálcico. Son radiopacos y escasa dependencia de pH (salvo fosfato cálcico).

La causa de las litiasis cálcicas son: hipercalcemia, hiperoxaluria, hiperuricosuria, hipocitraturia...

3.1. Hipercalcemia

>300 mg calcio urinario/día en varón, >250 en mujer.

Con normocalcemia:

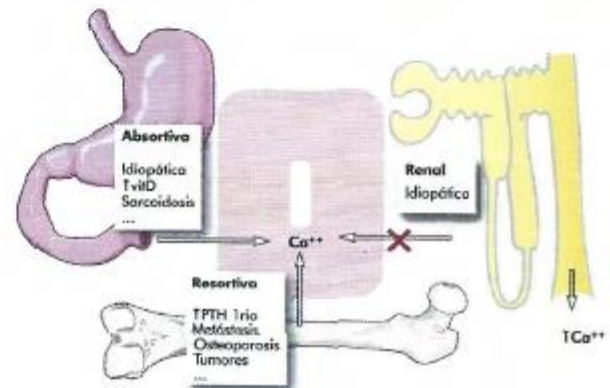
- Idiopática: ♂ 2/1 Hereditaria. 90% de las hipercalcemias. Tratamiento: tiazidas (MIR).
- ATR distal (tipo1): la acidosis crónica favorece cálculos de fosfato cálcico por inducir osteolisis (liberación de calcio y fósforo), disminución de citrato urinario y pH persistentemente alcalino. Tratamiento: álcalis, citrato potásico.
- Otras: espongiosis, Bartter, consumo crónico de diuréticos del asa, hipomagnesemia...

Secundaria a hipercalcemia:

- PTH 1 rto : Causa más frecuente de litiasis renal asociada a hipercalcemia. Presentan poliuria, osteoporosis y riesgo de fracturas patológicas y litiasis cálcica (MIR). Tratamiento: paratiroidectomía.
- Otras causas de hipercalcemia: pueden ser absorptivas (absorción desde tubo digestivo) o reabsorptivas (origen óseo)

Absorptiva	↑vit D Sarcoidosis (MIR), linfomas Síndrome Leche-alcalinos Hipercalcemia maligna, Cushing, hipertiroidismo, inmovilización prolongada...
Reabsorptiva	

Tratamiento: depende de la causa de hipercalcemia. La hipercalcemia idiopática se trata con tiazidas.



MIR 03 (7574): ¿Cuál es el tratamiento de elección de la hipercalcemia idiopática?:

1. Furosemida.
2. Restricción de calcio en la dieta.
3. Hidroclorotiazida.*
4. Calcitonina.
5. Vitamina D3.

3.2. Hiperoxaluria

Primaria: hereditaria (rara). No se corrige disminuyendo oxalato de la dieta.

Secundaria:

- Hiperoxaluria entérica: por malabsorción de grasas por resección ileal, enfermedad inflamatoria intestinal (MIR), "by-pass" intestinal, sobrecrecimiento bacteriano, enfermedades crónicas biliares y de páncreas...
- Otras: hiperingesta de oxalato (té, remolacha...), vitamina C, intoxicación por etilenglicol...



Tratamiento: colestiramina, corregir malabsorción de grasas, dieta pobre en grasas y oxalato. No reducir el calcio de la dieta.

MIR 00 (6836): En la litiasis renal que aparece en la enteritis regional. ¿Qué composición suelen tener los cálculos?:

1. Urato amónico.
2. Cistina.
3. Oxalato cálcico.*
4. Acido úrico.
5. Fosfato amónico magnésico.

MIR 05 (8123): Los pacientes con enfermedades intestinales inflamatorias que requieren amplias resecciones intestinales, con relativa frecuencia presentan litiasis renal recidivante. ¿A qué trastorno metabólico se suele asociar este tipo de litiasis?:

1. Hiperuricosuria.
2. Hiperoxaluria.*
3. Cistinuria.
4. Hiperparatiroidismo.
5. Hipercalciuria.

3.3. Hiperuricosuria

El aumento de ácido úrico (por dieta rica en purinas) puede iniciar la formación de cálculos de oxalato cálcico por nucleación heterogénea (MIR).

Tratamiento: dieta pobre en purina, alcalinización urinaria, alopurinol (contraindicados los uricosúricos).



3.4. Hipocitraturia

El citrato es un inhibidor de la cristalización: se une con el calcio en la luz tubular. Una causa de litiasis cálcica es su escasez.

Etiopatogenia:

- Acidosis metabólica crónica: favorece la reabsorción proximal de citrato, disminuyendo la citraturia (diarrea crónica, ATR, ERC).
- Hipopotasemia: favorece la hipocitraturia al aumentar el cotransportador sodio-citrato del túbulo proximal.
- Idiopática

Tratamiento: citrato potásico o citrato potásico-magnésico.

3.5. Idiopática

Pacientes con litiasis cálcica sin causa metabólica que lo justifique.

Tratamiento: alta ingesta de líquidos.

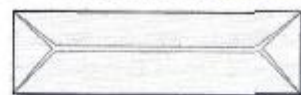
4. Cálculos de estruvita

Litiasis más frecuente en la mujer (5:1) ♀x 5. Es agresiva.

Etiopatogenia: secundaria a la infección urinaria crónica por bacterias ureasa + (MIR), que desdoblan la urea en NH_3 y CO_2 y acaban consiguiendo un aumento urinario de pH (>7) (MIR), del amonio y del carbonato cálcico. El resultado es la formación de cálculos de fosfato amónico magnésico: MgNH_4PO_4 .

- Bacterias ureasa +: Proteus (la más frecuente) (MIR), Klebsiella, Pseudomona, Morganella... (No E.Coli ni Citrobacter -MIR).

Cristales: prismas rectangulares en tapa de ataúd.



Causa más frecuente de cálculos coraliformes. Alto riesgo obstructivo.



Litiasis coraliforme en riñón izquierdo y catéter de drenaje.

Tratamiento: extracción del cálculo y esterilización de la vía.

- Extracción: cirugía abierta, litotricia y/o nefrolitotomía percutánea.
- Antibiótico específico (antibiograma) en fase aguda y para mantener orina estéril en el período perioperatorio.
- Otros:
 - Irrigación con hemiacidrina tras la extracción (disuelve la estruvita) para disminuir la tasa de recidivas.
 - Ácido acetohidroxámico (MIR): inhibe la ureasa. Se emplea si no se puede actuar quirúrgicamente. Posee múltiples efectos secundarios (tromboflebitis, hemólisis, temblor, cefalea).
 - Mandelato de metenamida...

MIR 06 (8379): Una mujer de 42 años de edad con antecedentes de múltiples infecciones urinarias de repetición presenta en la actualidad fiebre de 38°C , leucitosis y dolor lumbar difuso. En la exploración radiológica presenta una litiasis coraliforme izquierda (estruvita). ¿Cuál es el germen que con mayor probabilidad crecerá en el cultivo de orina?:

1. Escherichia coli.
2. Citrobacter freundii.
3. Chlamydia trachomatis.
4. Streptococcus sp.
5. Proteus mirabilis.*

MIR 07 (8632): Un hombre de 66 años, diagnosticado de hiperplasia benigna de próstata, presenta un cuadro de fiebre con escalofríos. El examen de orina muestra que su pH es 8,5. El sedimento urinario contiene cristales de estruvita (MgNH_4PO_4). Señale la respuesta correcta:

1. Padece una acidosis tubular que le impide acidificar la orina.
2. El pH urinario, normal en este paciente, descarta una infección.
3. Cualquier proceso infeccioso bacteriano urinario, eleva el pH.
4. Debe sospecharse una infección urinaria por gérmenes que degradan la urea.*
5. El pH básico y la presencia de cristales triples, sugieren infección por candidas.

MIR 09 (9160): (101) Una paciente de 52 años de edad ingresa por fiebre de 38,5°C con leucocitosis 16.000 10⁹/L y dolor difuso, en hemiabdomen izquierdo. En un estudio radiológico se observa una litiasis pseudocoraliforme izquierda y en el TAC abdominal se evidencian cavidades dilatadas a nivel calicial de riñón ipsilateral. Al realizar un Urinocultivo, ¿cuál es el germen más frecuente que esperamos encontrar?:

1. *Escherichia Coli*.
2. *Citrobacter Freimdii*.
3. *Proteus Mirabilis*.*
4. *Salmonella Typhi*.
5. *Chlamidya Trachomatis*.

MIR 10 (9408): Una mujer de 40 años ingresa en el servicio de urgencias con fiebre de 38°C y dolor lumbar derecho. En la analítica destacan 25.000 leucocitos/mm³ con desviación a la izquierda y en la ecografía abdominal se evidencia una litiasis coraliforme. Al realizar un urocultivo ¿cuál es el microorganismo que esperamos encontrar?

1. *Escherichia coli*.
2. *Enterococcus faecalis*.
3. *Salmonella typhi*.
4. *Candida albicans*.
5. *Proteus mirabilis*.*

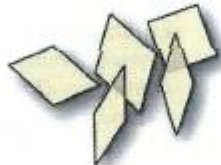
5. Litiasis de ácido úrico

Etiopatogenia:

- Orina ácida como factor fundamental (pH < 5,4):
- Hiperuricosuria: obesidad, dieta rica en purinas, gota, síndrome linfoproliferativos, tratar tumores con QT, síndrome de Lesch-Nyhan...

Cristales: radiotransparentes (MIR) con forma romboidea o trapezoide.

Tratamiento: responden bien a tratamiento médico (MIR). Hay que alcalinizar la orina (citrato potásico). Con sólo alcalinizar la orina se logra la lisis de los cristales formados. En caso de hiperuricosuria: dieta pobre en purinas, alopurinol... Los uricosúricos están contraindicados (MIR).



Litiasis radiolúcidas

Urato y ácido úrico

Xantina

Secundarias a fármacos

Hidroxiadenina y orótico

MIR 02 (7343): Hombre de 56 años, con antecedentes de ataque agudo de gota hace 2 años y ácido úrico elevado (8,5 mg/dl), que refiere dolor tipo cólico en fosa renal derecha ocasionalmente; en la ecografía de aparato urinario tiene una imagen con sombra acústica posterior compatible con litiasis de 2x1 cm., en pelvis renal derecha. En la urografía intravenosa se aprecia una imagen radiotransparente en pelvis renal derecha de aproximadamente 2 cm. de diámetro máximo. ¿Cuál de las siguientes opciones constituirá el tratamiento inicial más apropiado?:

1. Litotricia extracorpórea por ondas de choque.
2. Nefrolitotomía percutánea.
3. Hidratación y ácido acetohidroxámico.
4. Ureteroscopia y extracción endoscópica del cálculo.
5. Hidratación, alcalinización de la orina con citrato potásico y alopurinol.*

MIR 03 (7603): Un hombre de 29 años con antecedentes de dolor tipo cólico en fosa renal izquierda que cedió con tratamiento analgésico, se le practica una urografía intravenosa apreciándose defecto de repleción radiotransparente de 6 x 7 mm. en tercio distal de uréter izquierdo. El pH de la orina fue de 5,5; asimismo se observan cristales de urato, 9-12 hematies por campo y escasa leucocituria. ¿Cuál sería el tratamiento más apropiado?:

1. Alopurinol vía oral.
2. Ureteroscopia con extracción del cálculo.
3. Nefrolitotomía endoscópica percutánea.
4. Alcalinización de la orina por vía oral.*
5. Administración de d-penicilamina.

MIR 06 (8380): Los cálculos urinarios de ácido úrico se caracterizan por:

1. No visualizarse en control ecográfico.
2. Ser radiotransparentes.*
3. Son difíciles de visualizar en una TAC.
4. Se disuelven fácilmente en medio ácido.
5. La litiasis úrica no suele ser familiar.

6. Otras litiasis

CISTINA.

Etiopatogenia: cistinuria (AR). Transporte defectuoso tubular e intestinal de los aminoácidos dibásicos cistina (el menos soluble), lisina, arginina y ornitina. Causa más frecuente de litiasis en niños.

Cristales: no muy radiopacos (MIR), salvo que tengan sales cálcicas. Poseen gran dureza. Son hexagonales. Presentan reacción de Brandt positiva.

Tratamiento: mucho líquido (lo más importante, conseguir diuresis 4L/día), D-penicilamina si fuese necesario. También se ha empleado bucilamina y tiopronina. Responden mal a litotripsia.

XANTINA

Causa muy rara.

Etiopatogenia: déficit congénito de xantinoxidasa (transforma la xantina en ácido úrico). La consecuencia es una elevación de xantina que precipita en orina. En sangre y orina el ácido úrico está disminuido (< 1 mg/dl en plasma) y la xantina aumentada.

Cristales: son también radiolúcidas.

FÁRMACOS

En general son radiolúcidas. A destacar:

- Sulfamidas:
- Indinavir: antirretroviral inhibidor de la proteasa
- Metotrexato: inmunomodulador
- Aciclovir: antiviral empleado para infecciones por VHS y VVZ.

Todos ellos producen litiasis, muchas veces intratubular microscópica con riesgo de fracaso renal. Como profilaxis general ajustar dosis a función renal y garantizar adecuada hidratación.

MIR 04 (7863): Con respecto a la litiasis renal, una de las siguientes parejas es **INCORRECTA**:

1. Acido úrico-radiotransparente.
2. Oxalato cálcico-radiopaca.
3. Sulfamidas-radiotransparentes.
4. Cistina-radiolúcida.
5. Indinavir-radiopaca.*

7. Medidas generales de tratamiento

Prevención:

Tratamiento a largo plazo de pacientes que padecen o han padecido de litiasis. Consiste en: alta ingesta de líquidos (conseguir diuresis de 2 litros diarios). Dieta y fármacos en función de la naturaleza de litiasis.

Sepsis asociada a obstrucción:

La prioridad es la antibioterapia y el drenaje de la obstrucción (MIR). La eliminación de la litiasis debe ser diferida. Técnicas principales de drenaje: percutánea (nefrostomía) o endoureteral (catéter doble J).

Crisis renoureteral:

"cólico renal". Analgesia con AINEs, tramadol.

Tratamiento frente a la litiasis:

Se realiza en función del tamaño, localización, tipo de cálculo, implicaciones asociadas...

Observación: cálculos pequeños, o fijos, asintomáticos y sin complicaciones.

Actuación urológica: son indicaciones generales

- Cálculo > 15 mm
- Cálculos que tras observación han aumentado su tamaño
- Infección asociada
- Obstrucción de vías urinarias
- Dolor de difícil control
- Hematuria importante

Formas de actuación urológica:

-Expulsión espontánea: ocurre en el 90% de los cálculos menores de 4-6 mm. Se puede emplear tamsulosina para favorecerlo.

-Quimiolisis: eficaz especialmente la alcalinización urinaria para la lisis de litiasis de ácido úrico.

-Litotricia: pulverizar el cálculo en el interior de la vía urinaria mediante acción física. Su eficacia depende de la composición de la litiasis (responden peor los de cistina), la localización (mejor los cercanos al riñón) y la anatomía del paciente.

Extracorpórea: la más empleada.

Ultrasónica percutánea: coraliformes, obesos, cistina.

Ultrasónica endoscópica: láser introducido hasta uréter a través de cistoscopia.

Contraindicaciones de Litotricia extracorpórea

Gestación (MIR)

Infección no controlada (MIR)

Trastornos de la coagulación no controlados

Obesidad grave

Aneurismas arteriales cercanos

Obstrucción completa distal al cálculo a tratar (MIR)

-Extracción percutánea o por cistoscopia.

-Cirugía abierta o laparoscópica: muy relegada por las técnicas anteriores.

No existe técnica urológica de elección. Deberá seleccionarse según tamaño, composición y localización del cálculo, factores del paciente, y experiencia del centro.

MIR 99 FAMILIA (6082): ¿Cuál de las siguientes circunstancias es una contraindicación absoluta para la litotricia extracorpórea con ondas de choque de la litiasis renal?





1. Embarazo.*
2. Coagulopatía.
3. Marcapasos cardíaco.
4. Aneurisma aórtico abdominal.
5. Calcificación de la arteria renal.

MIR 08 (8901): En la litotricia con ondas de choque extracorpóreas (LEOC), las ondas de choque son generadas por una fuente externa al cuerpo del paciente y luego se propagan hacia el cuerpo y se focalizan en el cálculo. Estas ondas son relativamente débiles y no invasivas, se transmiten a través del cuerpo y llegan a adquirir fuerza suficiente sólo en la diana para romper el cálculo. De la siguiente lista de contraindicaciones para este tipo de tratamiento hay una que se considera contraindicación absoluta, ¿cuál de ellas es?

1. Alteraciones de la coagulación.
2. Hipertensión arterial descontrolada.
3. Embarazo.*
4. Obesidad.
5. Enfermedad coronaria.

MIR 10 (9401): En la relación con la nefrolitiasis señale la respuesta **FALSA**:

1. Las litiasis de ácido úrico responden bien a la alcalinización de la orina.
2. La litotricia extracorpórea por ondas de choque es el método elegido para el tratamiento de la mayoría de los cálculos no expulsables, sobre todo, en los casos de pиеnefrosis.*
3. La nefrolitiasis es la causa más frecuente de obstrucción urinaria en el varón joven.
4. Las litiasis de fosfato amónico-magnésico son radioopacas y frecuentemente constituyen un foco continuado de sepsis.
5. La eliminación de dos cálculos menores de 5 mm es espontánea en la mayoría de los casos

Sales cálcicas	Estruvita	Ácido úrico	Cistina
80%, 3♂/♀	13%, 5♀/♂	5-8%, ♂	1%, ♂=♀
Hipercalcemia: -Idiopática -Secundaria. HiperPTH 1río Hiperuricosuria Hiperoxaluria Hipocitraturia Idiopática	Infección por bacterias ureasa+: -Proteus -Otras: Providencia, Klebsiella, Enterobacter, Pseudomona, Serratia... -No E.Coli ni Citrobacter	Por pH _u <5,4 e hiperuricosuria: -Gota -Idiopática -Deshidratación	Cistinuria: AR. Alteración en la reabsorción tubular y yeyunal de Aa dibásicos (cistina, ornitina, lisina y arginina)
			
Localización diversa	Grandes coraliformes.	Bordes redondeados	
Radiopacos+++	Radiopacos +	Radiotransparentes	Radiopacos ±
Sin influencia salvo fosfato cálcico en orina alcalina	Orina Alcalina (pH>8)	Orina ácida	Orina ácida
Tiazidas Citrato potásico Líquidos...	Grave y recurrente Extracción (Litotricia ...) Antibióticos Otros: Hemiacidrina, Mandelato de metenamida, Ácido acetohidroxiámico (inhibe la ureasa)	Los que mejor responden a tratamiento médico ↑pH orina Dieta baja en purinas Alopurinol	↑↑Líquidos (4Lo/día) ↑pH orina Si fracasa lo anterior D-penicilamina o mercaptopropiongliquina, Bucilamina



RESUMEN DE NEFROLITIASIS

Causa más frecuente de obstrucción urinaria en varón joven.

Etiopatogenia:

- pH: influye, favoreciendo el pH urinario ácido los cristales de ácido úrico (sobre todo) y cistina, y el alcalino los de fosfato cálcico y estruvita.
- Tipo de cristalización: heterogénea (requiere menos energía) u homogénea.
- Sustancias protectoras (citratos...): inhiben cálculos de oxalato y fosfato cálcico.

Clínica: asintomático. Posible dolor cólico. Síntomas irritativos (disuria, polaquiuria...) si afecta al uréter vesical. Hematuria recurrente.

Estudios de imagen:

- Rx simple: ve los radiopacos. Son radiotransparentes los de ácido úrico, xantina y secundarios a fármacos.
- ECO (hiperecogénicos con sombra acústica posterior). Ve cálculos más pequeños y con independencia de su composición química; muy útil para detectar cálculos vesicales. No detecta < 5 mm ni parte media del uréter)
- PIV: en desuso. Las mismas limitaciones para los radiotransparentes como la Rx pero el contraste permite verlos como defecto de repleción
- TC helicoidal sin contraste: actualmente de elección para detectar litiasis con independencia de su composición.

1. LITIASIS CÁLCICA

Radiopacos. Causas:

Hipercaleiuria normocalcémica:

- *Idiopática. Tratamiento: tiazidas y citrato potásico.
- *ATR distal tipo 1. Tratamiento: álcalis, citrato potásico.
- *Otros: Espongiosis, Furosemida, Bartter...

Hipercaleiuria secundaria a hipercalcemia:

- *HiperPTH 1río (el más frecuente). Tratamiento: paratiroidectomía.
- *Otros: aumento de vitamina D, metástasis, osteoporosis, tumores...

Hiperoxaluria: entérica (malabsorción de grasas por resección ileal, enfermedad inflamatoria intestinal...), hiperingesta de oxalato, vit C, intoxicación por etilenglicol... Tratamiento: colestiramina, corregir malabsorción de grasas, dieta pobre en grasas y oxalato. No reducir el calcio de la dieta.

Hiperuricosuria: por nucleación heterogénea. Tratamiento: dieta pobre en purina, alopurinol.

Hipocitraturia: tratamiento: álcalis (citrato potásico o citrato potásico-magnésico).

Idiopática. Calcio en orina normal. Ninguno de los datos anteriores. Tratamiento: alta ingesta de líquidos

2. ESTRUVITA (FOSFATO AMÓNICO-MAGNÉSICO)

Más en mujeres. Radiopacos. Coraliformes. En pH alcalino. Se debe a infección en vías urinarias por gérmenes ureasa+ (Proteus).

Tratamiento: antibioterapia e intervención sobre la litiasis (litotricia). Valorar: hemiacidrina, acetohidroxámico, metenamida...

3. ACIDO ÚRICO

Radiotransparentes. Se forman en orina ácida (el pH urinario es tan importante o más que la hiperuricosuria)

Etiología: gota, idiopáticos, Lesch-Nyhan, quimioterapia...

Tratamiento: responden bien a tratamiento médico: alcalinizar la orina con citrato potásico. Dieta pobre en purinas, alopurinol...

4. CISTINA

No muy radiopacos, salvo que tengan sales cálcicas.

Etiología: cistinuria (no reabsorción tubular y yeyunal de aminoácidos dibásicos). Enfermedad hereditaria AR.

Tratamiento: muchos líquidos. D-penicilamina o bucilamina si fuese necesario. Responden mal a litotripsia.

5. ELIMINACIÓN DEL CÁLCULO

Espontánea 90% de los que miden 4-6mm.

- Farmacoterapia de lisis: eficaz con los de ácido úrico, alcalinizando la orina.
- Litotripsia: extracorpórea, percutánea (obesidad, cistina, coraliformes), endoscópica
- Cirugía, relegada por la litotripsia.

Indicaciones de actuación urológica: obstrucción, infección, dolor de difícil control, hematuria intensa...

Contraindicaciones de litotricia extracorpórea: gestación, infección no controlada, obstrucción completa distal al cálculo, alteraciones de la coagulación no controladas y riñón no funcional, no recuperable.

1. Carcinoma renal

CARCINOMA DE CELULAS CLARAS, TUMOR DE GRAWITZ, mal llamado HIPERNEFROMA

1.1. Epidemiología

Es el tumor urológico más letal. Representa el 85% de las neoplasias renales primarias. Más frecuente en varón con incidencia máxima entre los 60 y 70 años.

Factores de riesgo:

- Tabaco (20-30%), obesidad, HTA, cadmio...
- Enfermedad quística adquirida (secundaria a nefropatía terminal) (MIR).
- Factores hereditarios: predisposición familiar, Von Hippel-Lindau, esclerosis tuberosa...



MIR 2007 (8642): El carcinoma de células renales del adulto suele asociarse con mayor frecuencia a:

1. Adenocarcinoma de páncreas.
2. Adenocarcinoma de endometrio.
3. Insuficiencia renal crónica adquirida y diálisis.*
4. Linfoma.
5. Quimioterapia previa con ciclofosfamida.

1.2. Anatomía patológica

Unilateral (2% bilateral, típico de Von Hippel Lindau). Deriva del túbulo proximal (epitelio). La mayor parte muy vascularizados. Puede tener calcificaciones.

Tipos histológicos:

- Células claras (más frecuente y de peor pronóstico),
- Papilar
- De células cromóforas.

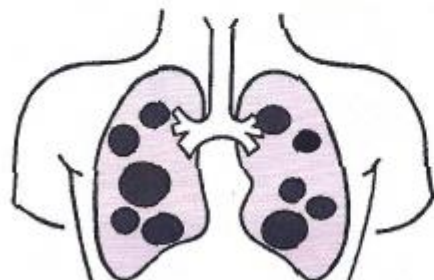
Estos tres subtipos suponen el 90% de los tumores renales malignos. La presencia de rasgos sarcomatoides puede acompañar a cualquiera de los subtipos anteriores y supone peor pronóstico (MIR).

Según el grado nuclear se estratifica por la clasificación de Furhman (4 grados), un factor pronóstico independiente.

Supone peor pronóstico: la forma clásica (células claras), las variantes sarcomatoides, elevado grado Furhman, la invasión microvascular, el grado de necrosis y la presencia de translocación Xp11.2

Diseminación:

- Contigüidad: cápsula renal, grasa perirrenal, suprarrenal...
- Linfática: ganglios regionales y retroperitoneales.
- Hematológica: frecuente y grave. Puede infiltrar y expandirse a través de vena renal, cava inferior... Produce metástasis en un alto porcentaje en el momento del diagnóstico: pulmonares, óseas (líticas), hepáticas, SNC, etc.



MIR 2006 (8349): ¿Cuál de las siguientes alteraciones NO se dan en el Síndrome de Von Hippel-Lindau?

1. Hemangioblastomas cerebelosos.
2. Quistes hepáticos y renales.
3. Carcinomas renales.
4. Hipotiroidismo autoinmune.*
5. Feocromocitomas.

MIR 12 (9891): De los tumores renales, el de mayor agresividad es:

1. Variedad papilar.
2. Variedad cromófora.
3. Variedad de células claras.
4. Variedad sarcomatoide.*
5. Variedad oncocítica.

1.3. Clínica y analítica

Muchas veces se diagnostica de forma incidental al realizar estudios de imagen por otros motivos.

Síntomas locales:

La manifestación urológica más frecuente es la hematuria (MIR). Otros síntomas locales: dolor lumbar, masa palpable...

La tríada clásica (hematuria + dolor en flanco + masa abdominal palpable) aunque muy sugerente, es infrecuente e indicativo de cuadro avanzado (MIR).

Manifestaciones sistémicas:

Clásicamente el tumor renal era llamado "tumor del internista" por su relación con múltiples síndromes paraneoplásicos. El más importante (aunque no el más frecuente) es:

- Disfunción hepática no metastásica (síndrome de Stauffer) (MIR): cursa con elevación de transaminasas, especialmente de colestasis y otras alteraciones de la función hepática. Característicamente revierte tras la nefrectomía. Se cree que es debido a efecto hepatotóxico del tumor renal.

Síndromes inespecíficos:

- Anemia normocítica normocrómica
- Fatigabilidad, pérdida de peso, caquexia
- Fiebre intermitente (FOD) (MIR)
- Disfunción hepática (sdr. de Stauffer) (MIR)
- ↑VSG, LDH, CEA
- Eosinofilia, reacciones leucemoides, trombotocitosis
- Amiloidosis

Síndromes paraneoplásicos:

- Renina → Hipertensión (24%) por renina, compresión de la arteria renal (MIR)
- EPO → Policitemia (MIR)
- PTH like → Hipercalcemia
- PRL → Galactorrea
- ACTH → Cushing

Otros:

- Varicocele izquierdo → Invasión de vena renal izquierda
- Edemas en MMII → Invasión de vena cava inferior
- ICC de alto gasto → Tumores vasculares con fistulas AV
- Clínica neurológica → Descartar metástasis SNC o Hippel Lindau
- Sdr. De Wunderlich o hemorragia → Ruptura espontánea retroperitoneal

MIR 2002 (7352): Son causas potenciales de eritrocitosis las siguientes EXCEPTO:

1. Hipoxemia crónica.
2. Exceso de carboxi homoglobina.
3. Hipernefroma.
4. Síndrome de Cushing.
5. Hipoandrogenemia.*

MIR 2003 (7755): En un hemograma rutinario de un paciente no fumador de 65 años, se obtienen los siguientes parámetros: concentración de hemoglobina 19 g/dl, valor hematocrito 55%. La masa eritrocitaria medida por dilución de hematíes marcados con Cr51 y los niveles de eritropoyetina sérica están elevados. La saturación arterial de oxígeno es del 95%. ¿Cuál, entre los siguientes, es el diagnóstico más probable?:

1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
2. Policitemia vera.
3. Policitemia espúrea.
4. Carcinoma renal.*
5. Carboxihemoglobinemia.

MIR 2005 (8124): Un hombre de 45 años, tiene un carcinoma de células renales extendido. Los niveles de GOT, fosfatasa alcalina, LDH y alfa-2globulina son elevados y el tiempo de protombina alargado. El hígado aparece difusamente agrandado pero no existen defectos focales de infiltración intra-hepática. La explicación etiológica más probable para estos hallazgos será:

1. Los efectos hepato-tóxicos de tumor.*
2. Metástasis hepática.
3. Amiloidosis.
4. Trombosis tumorales que obstruyen la vena hepática.
5. Hepatitis vírica aguda.

MIR 2006 (8381): ¿Qué neoplasia urológica se asocia con más frecuencia a síndromes paraneoplásicos (Síndrome de Stauffer)?:

1. Cáncer de próstata.
2. Cáncer de riñón.*
3. Cáncer de vejiga infiltrante.
4. Cáncer testicular.
5. Tumor de Wilms.

MIR 2008 (8900): ¿Cuál de las siguientes respuestas es FALSA respecto al carcinoma de células renales?:

1. Puede manifestarse con disfunción hepática.
2. Su tamaño es un factor pronóstico importante.
3. Puede cursar con hipertensión arterial.
4. La presencia de varicocele asociado sugiere compromiso de vena renal.
5. La triada dolor lumbar, hematuria y masa abdominal palpable es la forma de manifestación más frecuente.*

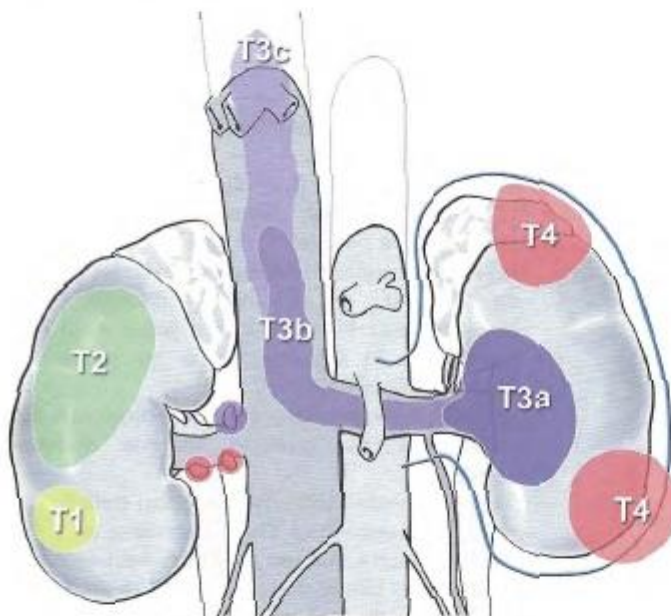
MIR 09 (9158): Un paciente diagnosticado de tumor renal derecho presenta en su estudio analítico preoperatorio, una correcta función renal (creatinina 1,24mg/dl) y destaca una elevación de γ GT 140 U/L y fosfatasa alcalinas de 430 U/L y α 2-globulina elevada (mayor de 10%), con hepatomegalia. ¿Cuál es la causa previsible de afectación de la función hepática?:

1. Metástasis hepáticas múltiples.
2. Infiltración hepática por contigüidad.
3. Efecto hepatotóxico del tumor renal.*
4. Hepatitis por virus C asociada.
5. Hepatitis aguda por virus A simultánea.

MIR 13 (10131): Un hombre de 54 años de edad es diagnosticado de tumor renal izquierdo sugestivo de carcinoma de células renales. En su estudio analítico preoperatorio se detectan niveles elevados de GPT, fosfatasa alcalina y alfa-2-globulina y tiempo de protombina alargado. El hígado está aumentado de tamaño de forma difusa, pero sin defectos de infiltración hepática. La justificación más probable de estos hallazgos se debe a:

1. Metástasis hepáticas.
2. Trombosis tumoral intrahepática.
3. Hepatitis aguda.
4. Presencia de sustancias hepatotóxicas producidas por el tumor.*
5. Hemocromatosis.

1.4. Estadios TNM



Estadio	Supervivencia a 5 años
I	T1 N0 M0 95 %
II	T2 N0 M0 88 %
III	T3 N0 M0 T1,2,3 N1 M0 59 %
IV	T4, N2, Cualquier M1 20 %

T1	T1a	≤4cm en su dimensión más grande, limitado al riñón
	T1b	4-7cm
T2		Tumor > 7 cm limitado al riñón
T3	T3a	Invade vena renal o tejidos perinefríticos (grasa, seno) confinado a fascia de Gerota
	T3b	Se extiende por vena cava infradiaphragmática
	T3c	Invade pared vascular de vena cava o se extiende por vena supradiaphragmática
T4		Se extiende más allá de la fascia de Gerota, incluyendo la extensión contigua a la glándula suprarrenal.
N	N0	Sin afectación ganglionar
	N1	Invasión de un ganglio loco-regionales.
	N2	Invasión de varios ganglios
M1		Metástasis a distancia

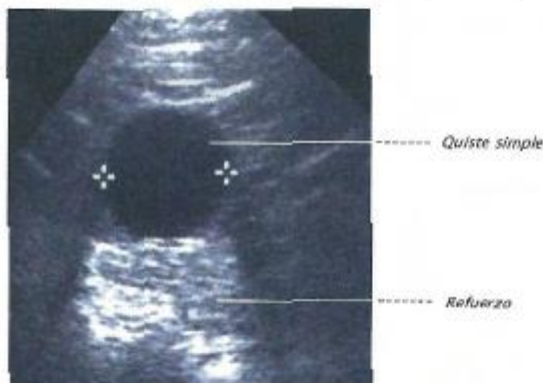
1.5. Diagnóstico

Toda masa renal sólida debe considerarse maligna mientras no se demuestre lo contrario, y obliga a obtener un diagnóstico definitivo. En la mayoría de los casos el diagnóstico se realiza por imagen sin precisar biopsia (dado que muchas veces los resultados de la biopsia son inconcluyentes o con considerable tasa de falsos negativos).

- **ECO:** el protocolo de detección sistemática y diagnóstico de masas renales se inicia con ECO.

-No identifica bien masas <1,5cm.

-**Quiste simple:** es la lesión renal más frecuente (no es propiamente un tumor). Es de contenido líquido. En la ECO se identifica por ser homogénea, sin ecos internos, bordes lisos, regular, buena transmisión ("refuerzo posterior") con sombra acústica posterior.



Quiste renal simple en ecografía



Ecografía: lesión intrarrenal irregular y mal definida

- **TC:** toda masa renal sin los criterios de quiste simple en la ECO debe ser rastreada con TC. Tiene mayor precisión diagnóstica y además permite la estadificación.

-**Quiste simple:** liso, con densidad agua, sin refuerzo tras la administración de contraste intravascular.

Existe una clasificación de quistes renales en función del TC (clasificación de Bosniak). Se gradúa del I al IV y a mayor grado, mayor aspecto de malignidad y mayor indicación quirúrgica (\geq III).

-**Lesión maligna:** lesión de contenido irregular, bordes mal definidos, hipervascular; muchas veces presenta calcificaciones.



TC de abdomen: quiste en el riñón izquierdo.



TC: masa en el riñón derecho en relación con carcinoma renal.

- **RMN:** sus ventajas sobre el TC es valorar la infiltración grasa y extensión tumoral a vena renal y cava (MIR).

Confirmada la presencia de masa renal sugerente de malignidad se realiza estudio de extensión con TC tórax y en caso de sospecha TC cerebral o gammagrafía ósea.

MIR 2004 (7864): Un varón de 68 años presenta dolor flanco izquierdo. La Urografía intravenosa demuestra un riñón derecho normal y anulación funcional del izquierdo. La tomografía computerizada (TC) muestra una masa renal sólida de 8 cm en la región hilar del riñón izquierdo con probable presencia de trombo en la vena renal. La radiografía de tórax y la bioquímica sanguínea son normales. El siguiente paso será:

1. Venografía seguida de cavografía.
2. Arteriografía renal selectiva.
3. Ecocardiograma transesofágico.
4. Pielografía retrógrada.
5. **Resonancia magnética nuclear.***

1.6. Pauta de actuación

Ante la sospecha de tumor renal se procede a intervención diagnóstico-terapéutica. Las biopsias, dado que su resultado muchas veces no es concluyente, se reservan para casos seleccionados (monorrenos, tumores de pequeño tamaño, duda razonable tras estudios de imagen, pacientes no candidatos a cirugía pero sí a tratamientos adyuvantes, metástasis...).

1.7. Tratamiento

En términos generales, el único tratamiento curativo en la actualidad es la cirugía.

Enfermedad localizada (I, II, III): cirugía

- Nefrectomía parcial: indicada en T1 siempre que sea técnicamente posible.
- Nefrectomía radical: (MIR) extirpación en bloque de la fascia de Gerota y de su contenido, preferiblemente laparoscópica. No está claro el papel de la linfadenectomía regional y la adrenalectomía no se recomienda salvo sospecha de afectación.
- Extensión a vena renal o cava: la extirpación, sigue siendo el tratamiento de elección aunque técnicamente más complejo.
- Cirugía conservadora del órgano: extirpar el tumor con margen de seguridad. Debe plantearse en...
 - T1: siempre que sea posible nefrectomía parcial.
 - Tumores bilaterales o tumor sobre riñón único
 - Tumor unilateral con lesión renal en el contralateral.
 - Tumor en paciente con ERC.

Casos avanzados (IV): nuevos fármacos \pm cirugía

El carcinoma de células renales metastásico, al ser un tumor poco quimio y radiosensible, carecía de tratamiento eficaz. En la actualidad existen nuevos fármacos antiangiogénicos eficaces en enfermedad avanzada, aunque la cirugía citorrreductora sigue siendo fundamental para aumentar la expectativa de vida de estos pacientes. Si el paciente dispone de una adecuada situación basal (operabilidad) debe procurarse la resección tumoral y de las metástasis si son aisladas y accesibles, pues es el tratamiento que mejores resultados aporta. Tras la cirugía valorar de forma adyuvante nuevos fármacos. En caso de irreseccabilidad valorar fármacos antidiátesis de inicio.

Fármacos empleados en cáncer renal avanzado:

-**Inmunoterapia:** interferón alfa ineficaz aisladamente. Su papel es en combinación con bevacizumab.

-**Fármacos antidiagona molecular:**

Sunitinib	VO	antiVEGFR, antiPDGFR, anti ret, anti c-kit, anti FLT3R, anti-CFS-1R
Pazopanib	VO	antiVEGFR, anti PDGFR, anti ret, anti c-kit
Bevacizumab	IV	antiVEGFR (MIR)
Sorafenib	VO	antiVEGFR, antiPDGFR, anti ret, anti c-kit, anti FLT3R
Axitinib	VO	antiVEGFR
Temsirolimus	VO	inhibidor de mTOR
Everolimus		

En carcinomas "no células claras" están aprobados el sunitinib y los inhibidores de mTOR.

MIR 2001 (7088): En un paciente de 60 años, birreño, que presenta una masa renal de 6 cm de diámetro circunscrita en el órgano, cuya biopsia por punción es de carcinoma renal, sin objetivarse con los métodos de imagen afectación ganglionar ni lesiones metastásicas. ¿Cuál es el tratamiento que se debe realizar?:

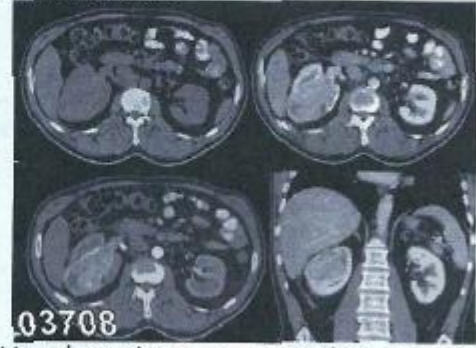
1. Radioterapia.
2. Nefrectomía parcial.
3. **Nefrectomía radical.***
4. Nefrectomía radical más radioterapia.
5. Nefrectomía radical más quimioterapia sistémica.

MIR 09 (9185): (126) Bevacizumab es un fármaco activo en el tratamiento del cáncer colorrectal avanzado. Señale cuál es el mecanismo de acción de este fármaco:

1. Es un anticuerpo monoclonal anti-EGFR (receptor del factor de crecimiento epidérmico).
2. **Es un anticuerpo monoclonal humanizado anti-VEGF (factor de crecimiento endotelial vascular).***
3. Es un anticuerpo monoclonal humanizado anti-CD20.
4. Es una pequeña molécula que inhibe la tirosina-quinasa de EGFR.
5. Es un anticuerpo monoclonal anti-HER2/neu

MIR 10 (9317): Pregunta vinculada a la imagen nº12. Paciente

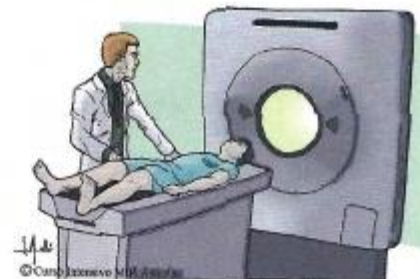
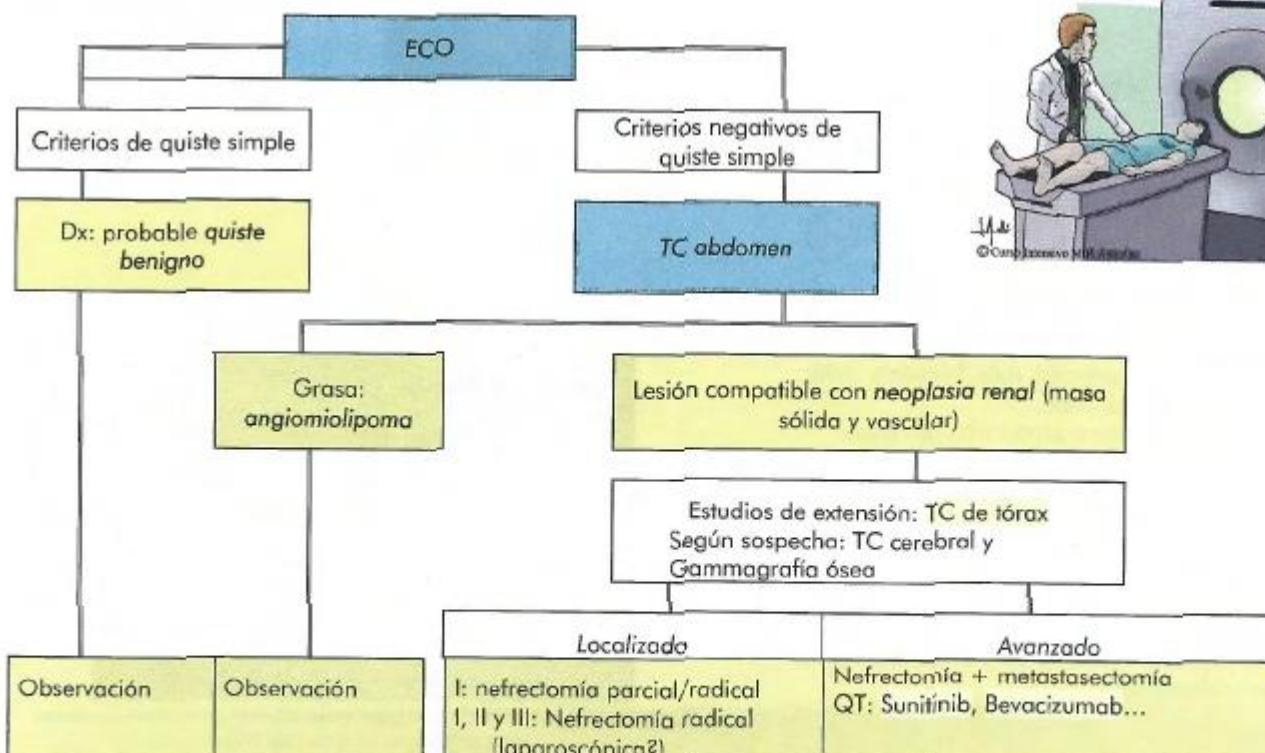
de 53 años de edad, hipertenso sin otros antecedentes patológicos de interés. A partir del estudio por su hipertensión se realiza un estudio con TC abdominal cuyas imágenes corresponden a la imagen 12. El paciente no presenta ninguna sintomatología. Ante este hallazgo ¿cuál es la opción adecuada a seguir?



1. Remitir al paciente a urgencias por riesgo de sangrado agudo y realizar una embolización selectiva del riñón derecho.
2. Solicitar un estudio con renograma con diurético para valorar la funcionalidad renal.
3. Realizar una punción-biopsia de la lesión para poder diagnosticar al paciente y decidir el tratamiento adecuado.
4. **Programar una nefrectomía radical tras realizar un estudio de extensión.***
5. Dada la ausencia de sintomatología, plantear una conducta expectante.

MIR 10 (9318): Pregunta vinculada a la imagen nº12. ¿Cuál es el diagnóstico más probable del paciente del caso anterior?

1. Oncocitoma.
2. **Carcinoma de células claras.***
3. Angiomiolipoma.
4. Pielonefritis xantogranulomatosa.
5. Quiste renal complicado Bosniak IV.

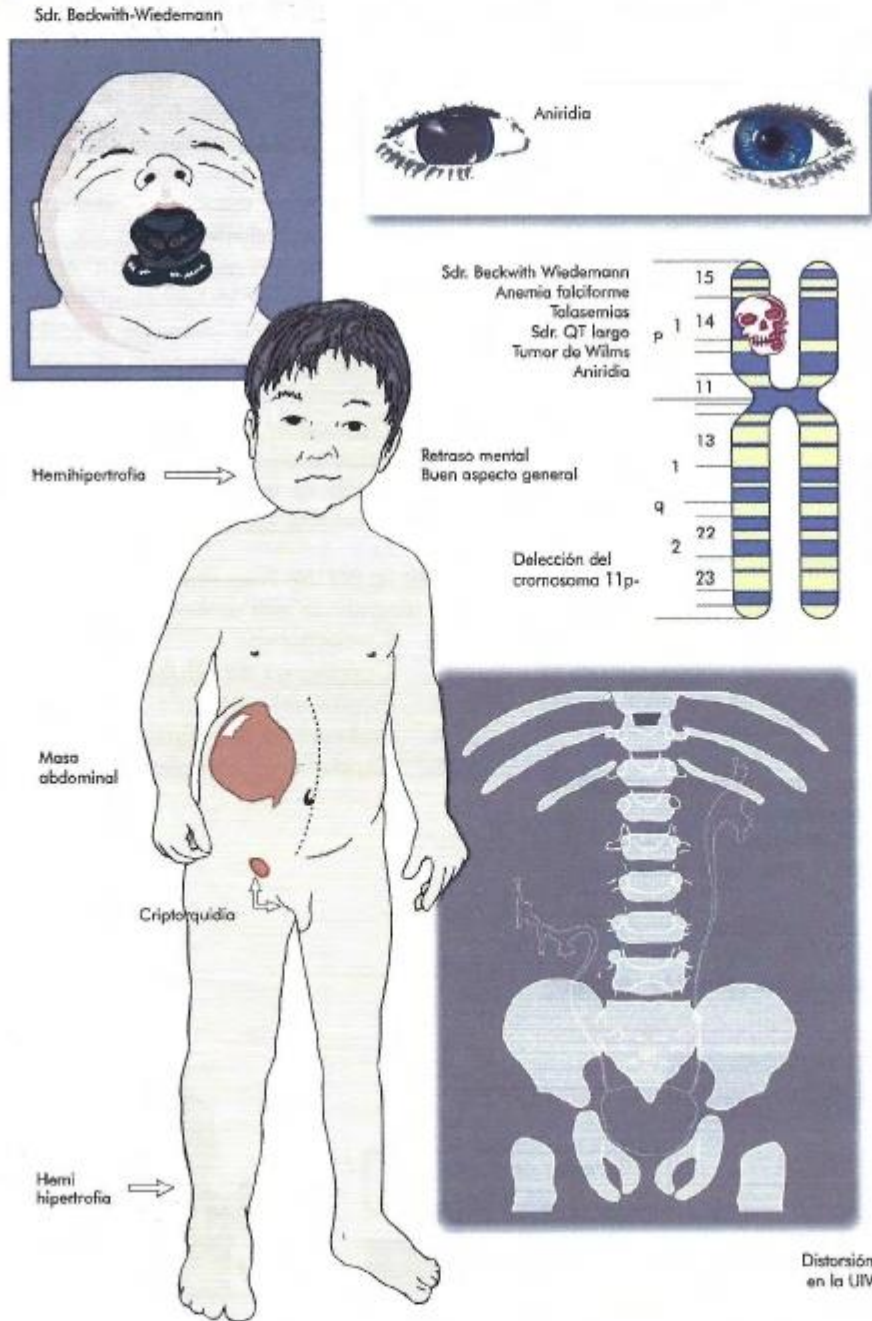


2. Tumor de Wilms

Nefroblastoma. Tumor maligno urológico más frecuente en niños. 75% se diagnostica entre 1-5 años. Alguna vez aparece en adultos. Varón=mujer. Muy raro en neonatos. Se asocia a:

- Delección del cromosoma 11
- Aniridia (MIR)
- Hemihipertrofia (MIR)
- Sdr WAGR (MIR)
- Sdr Denys-Drash
- Malform. Genitourinarias
- Sdr. Beckwith-Wiedemann

Wilms + Aniridia + anomalías Genitourinarias + Retraso mental
 Wilms + nefropatía (sdr. nefrótico) + anomalías genitourinarias
 Criptorquidia, hipoplasia renal, hipospadias, ectopia, fusiones, enf quística...
 Visceromegalias, macroglosia, onfalocelo, gigantismo, hipoglucemia, riesgo de neos.



Clínica:

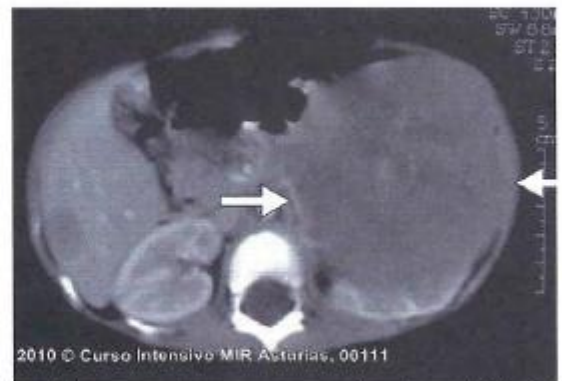
- Masa (75%): signo de presentación más frecuente (MIR): lisa, firme, indolora y unilateral (MIR).
- HTA (25-60%), por compresión o producción de renina.
- Dolor (33%).
- Microhematuria (25%).

Anatomía patológica:

10% bilateral. Masa con zonas quísticas, hemorrágicas y necrosis. 80% metástasis pulmonares.

Diagnóstico:

- ECO y TAC: masa dependiente de riñón que no sobrepasa la línea media ni presenta calcificaciones en su interior (a diferencia del neuroblastoma)



TC abdominal que muestra una gran masa situada en el riñón izquierdo, compatible con un tumor de Wilms.

Diagnóstico diferencial con el neuroblastoma:

El neuroblastoma es más frecuente (tumor sólido extracranial más frecuente del niño). Suele afectar a niños ligeramente menores (<2 años), con peor estado general. Suele ser una masa nodular, irregular que cruza línea media y presenta calcificaciones. Puede además elevar las catecolaminas urinarias.

Estadificación del Nefroblastoma:

- I: renal confinado
- II: extracapsular
- III: adenopatías o siembra peritoneal
- IV: metástasis a distancia
- V: bilateral (MIR)

Tratamiento: Responde bien a terapia multimodal: 85% de curaciones con Cirugía + RT + QT.

MIR 01 (7168): En un niño de 4 años con buen estado general y hemihipertrofia corporal, la madre descubre accidentalmente al bañarle una masa abdominal; el estudio urográfico i.v. muestra una masa voluminosa sin calcificación en el riñón izquierdo que distorsiona el sistema pielocalicial, y la ecografía abdominal determina el carácter sólido de la masa, así como la existencia de trombosis en la vena renal. ¿Cuál de los diagnósticos que se citan le parece el más probable?:

1. Tumor de Wilms.*
2. Neuroblastoma.
3. Nefroma mesoblástico congénito.
4. Carcinoma renal.
5. Fibrosarcoma.

3. Otros tumores malignos

Metástasis:

El riñón es un raro lugar de asiento de metástasis. Probablemente, por su alta frecuencia poblacional, sea la neoplasia pulmonar la causa más frecuente. También destaca la infiltración linfomatosa (MIR), que la mayor parte de las veces no es posible discernir si es un linfoma renal primario o es una infiltración desde adenopatías retroperitoneales.



TC abdominal que muestra infiltración linfomatosa de riñón derecho

Tumor sarcomatoide: actualmente se considera una transformación de alto grado de otras variantes de carcinoma renal (MIR).

Carcinoma de los conductos de Bellini: rara variedad, de mal pronóstico.

Carcinoma medular renal: drepanocitosis como factor de riesgo. Pronóstico infausto.

Carcinoma renal multilocular quístico: bien diferenciado y de comportamiento menos agresivo. Rara vez metastatiza.

Tumor rhabdómico: muy raro. En la infancia. Tratamiento con cirugía y quimioterapia.

Nefroma mesoblástico congénito: el más frecuente en < 3 meses. Tratamiento quirúrgico.

MIR 11 (9638): La afectación renal neoplásica metastásica más frecuente es por:

1. Metástasis de cáncer de próstata.
2. Metástasis de riñón contralateral.
3. Invasión por células neoplásicas de linfomas.*
4. Metástasis de tumor germinal.
5. Invasión por células neoplásicas del pulmón.

ANULADA

4. Tumores Benignos

Normalmente hallazgo casual. En ocasiones hematuria persistente e incluso malignización, según el subtipo. Tratamiento general: observación o nefrectomía.

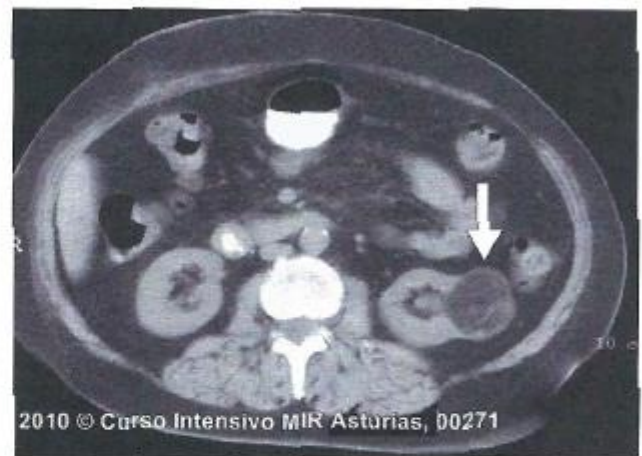
4.1. Angiomiolipoma o hamartoma

Se asocia a esclerosis tuberosa (MIR), siendo bilaterales.

Anatomía patológica: mezcla de tejidos que incluye grasa, músculo liso y vasos sanguíneos. Carece de riesgo de degeneración maligna.

Clínica: normalmente asintomático. Pero requiere vigilancia por el riesgo de sangrado; hemorragia retroperitoneal grave (síndrome de Wunderlich)

Diagnóstico: densidad grasa en ECO (hiperecogénico) y TC (muy baja densidad radiológica).



TC abdominal: lesión hipodensa (compuesta por grasa) en relación con angiomiolipoma renal.

Tratamiento: vigilar. En caso de síntomas, gran tamaño (>4 cm), mujeres en edad reproductiva (riesgo de sangrado): plantear nefrectomía parcial, embolización, radiofrecuencia...

4.2. Otros

- Adenomas corticales
- Hemangioma
- Hemangiopericitoma
- Oncocitoma

Tumor pequeño sólido. Por su pequeño tamaño suelen ser un hallazgo en una nefrectomía por otro motivo. Sólo pueden diagnosticarse por la histología. Puede ser medular y producir hematurias intermitentes, con coágulos. Deriva de células del ap. yuxtaglomerular. Secreta renina (HTA). Benignos. De confirmarse histológicamente se puede adoptar actitud expectante.

MIR 98 FAMILIA (5565): Señale cuál de las siguientes enfermedades se asocia frecuentemente con el angiomiolipoma renal:

1. Lupus eritematoso.
2. Amiloidosis.
3. Lepra.
4. Esclerosis tuberosa.*
5. Diabetes.



RESUMEN DE TUMORES RENALES

1. ADENOCARCINOMA RENAL

De células claras, hipernefroma, tumor de Grawitz. 85% de las neo renales primarias. Más frecuente en varones. Etiopatogenia: Tabaco, obesidad, enfermedad quística adquirida (diálisis), Hippel-Lindau...

- Anatomía patológica:
 - *Unilateral, deriva del túbulo proximal, muy vascularizado, con calcificaciones.
 - *Diseminación más importante y frecuente: hematogena. Vena renal, cava... a pulmón, hueso (metástasis osteolíticas en huesos largos), hígado...
 - *50% con metástasis en el momento del diagnóstico.
- Clínica:
 - *Diagnóstico incidental muchas veces.
 - *Manifestación más frecuentes: Hematuria, dolor, y masa: tríada fiable pero infrecuente.
 - *Manifestaciones sistémicas: pueden ser la primera manifestación del tumor. Fiebre, pérdida de peso, disfunción hepática o síndrome de Stauffer (revierte tras la nefrectomía) anemia (más raro policitemia), hipercalcemia, HTA, varicocele...
- Diagnóstico: el diagnóstico se hace por imagen. La inmensa mayoría de las veces no precisa de biopsia. Se comienza con una ECO: si muestra criterios de quiste simple (homogéneo, sin ecos internos, bordes lisos, buena transmisión), controlarlo con ECO. Si no muestra criterios de quiste simple se hace TC:
 - *Imagen compatible con neo renal: estudio de extensión para descartar metástasis.
 - *RMN para valorar extensión a cava.
- Tratamiento:
 - *Localizado: nefrectomía radical (nefrectomía parcial en T1).
 - *Formas avanzadas: en la medida de lo posible nefrectomía y metastasectomía +/- fármacos antitumorales. Si tiene criterios de irresecabilidad tratamiento exclusivo con antitumorales: sunitinib, pazopanib, sorafenib, bevacizumab (combinado con IFN), temsitrólimus.

2. TUMOR DE WILMS

Nefroblastoma. Tumor renal maligno más frecuente en niños.

- Etiopatogenia: asociaciones: aniridia, hemihipertrofia, delección del cr11, sdr de Beckwith, neurofibromatosis...
- Clínica: masa renal. También puede tener HTA... 80% metástasis pulmonares.
- Diagnóstico diferencial con neuroblastoma: mejor aspecto, no invade línea media, masa uniforme, sin calcificaciones, con distorsión del sistema calicial en la UIV, no aumentan las catecolaminas urinarias.
- Tratamiento: cirugía más radioterapia más quimioterapia (actinomicinaD, vincristina y doxorubicina). Responde bien a quimioterapia.

3. OTROS TUMORES MALIGNOS

- Metástasis: no queda claro si es más frecuente secundario a neoplasia pulmonar o a infiltración linfomatosa.

4. TUMORES BENIGNOS

Habitualmente se tratan con nefrectomía u observación.

- Angiomiolipoma o hamartoma: mezcla de tejidos que incluye grasa (densidad grasa en el TAC).
 - Asociado a esclerosis tuberosa (Bilateral).
- Adenoma: tumor pequeño sólido, diagnosticado por histología.
- Hemangiopericitoma: del ap yuxtaglomerular. HTA por renina.

1. Carcinoma de vejiga

1.1. Epidemiología

El cáncer vesical es el tumor más frecuente del sistema excretor. Mayor incidencia en...

- 3♂/♀. Mayores de 40 años.
- Fumadores (MIR).
- Exposición a aminas aromáticas e hidrocarburos aromáticos policíclicos. Se relacionan con industria de tintes y pinturas, metales, derivados del petróleo: gomas y caucho (MIR).
- Abuso de analgésicos: fenacetinas
- Cistitis crónica:
 - Cálculos vesicales o catéteres permanentes.
 - Bilharciosis: infección crónica por *Schistosoma Haematobium* (carcinomas escamosos).
- Fármacos: ciclofosfamida o ifosfamida, pioglitazona.
- Radioterapia previa
- Extrofia vesical con tipo Adenocarcinoma (MIR).



En divertículos vesicales es más agresivo por no haber muscular (pseudodivertículos).

1.2. Anatomía patológica

Tipo celular:

- Transicional o urotelial (90%) (MIR). Variantes: micropapilar, microquístico, linfoepitelioma, fusiforma, anidado, sarcomatoide...
- Escamoso: de peor pronóstico.
- Adenocarcinoma: también de peor pronóstico.
- Carcinoma neuroendocrino

En general, las variantes del carcinoma urotelial, escamoso, adenocarcinoma y neuroendocrino, empeoran el pronóstico.

Crecimiento:

Suele ser papilar, seguido de crecimiento infiltrante. Las formas "in situ" carecen de crecimiento papilar y tienen posibilidad de ser infiltrantes desde su inicio.

Diseminación:

Infiltra progresivamente la pared vesical. Desde ahí tiene riesgo de infiltración directa de órganos adyacentes, así como diseminación linfática (cadenas ilíacas y obturadoras) y hemática.

Por lo anteriormente expuesto, el principal factor pronóstico es el grado de infiltración. Otros factores pronóstico: grado histológico, estadio, presencia de forma "in situ"...

1.3. Clínica

Hematuria macroscópica (y microscópica):

Es la forma de presentación más frecuente (75%). Suele ser monosintomática, indolora, no relacionada con esfuerzos, brusca, total y con coágulos (MIR). Ante toda hematuria de origen urológico (coágulos, irregular...), sobre todo en ausencia de otros síntomas y con factores de riesgo asociados, debe investigarse la posibilidad de una neoplasia vesical.

Disuria, frecuencia urinaria y urgencia (25%):

Por afectación difusa vesical.

Especialmente frecuente en el formas "in situ".

Síntomas de enfermedad avanzada:

Obstrucción ureteral, dolor pélvico, fracaso renal, estreñimiento (invasión rectal), edema de extremidades inferiores (compresión linfática)...



© Curso Intensivo MIR Asturias 2010

Causa de síndrome miccional

- Infección de vía urinaria
- Cálculo vesical
- Carcinoma vesical "in situ"
- Hiperplasia benigna con síntomas irritativos
- Cistitis intersticial

MIR 2000 FAMILIA (6603): Un hombre de 71 años presenta un cuadro constituido por polaquiuria, tenesmo vesical y dolor suprapúbico de repetición, que no cede con tratamiento antibiótico. La analítica de orina sólo muestra una hematuria macroscópica con pequeños coágulos. ¿En qué proceso etiológico pensaría en primer lugar?:

1. Cistitis por *E. coli*.
2. Carcinoma de células transicionales.*
3. Cistitis intersticial.
4. Cistitis gonocócica.
5. Esquistosomiasis.

MIR 2007 (8641): ¿Qué diagnóstico debe sospecharse en un hombre de 53 años, fumador, que inicia de manera insidiosa un síndrome miccional irritativo con tacto rectal normal, flujo urinario no obstructivo, ecografía reno-vesico-prostática normal, sedimento urinario con microhematuria y urocultivo negativo, cistoscopia normal y citología urinaria con atipias?:

1. Prostatitis.
2. Litiasis uretral.
3. Carcinoma in situ vesical.*
4. Hipernefroma.
5. Esquistosomiasis.

MIR 12 (9890): Hombre de 60 años de edad que acude a urgencias por presentar hematuria macroscópica asintomática. ¿En qué patología deberíamos pensar en primer lugar?:

1. Hiperplasia benigna de próstata.
2. Carcinoma de próstata.
3. Infección urinaria.
4. Carcinoma vesical.*
5. Litiasis renal.

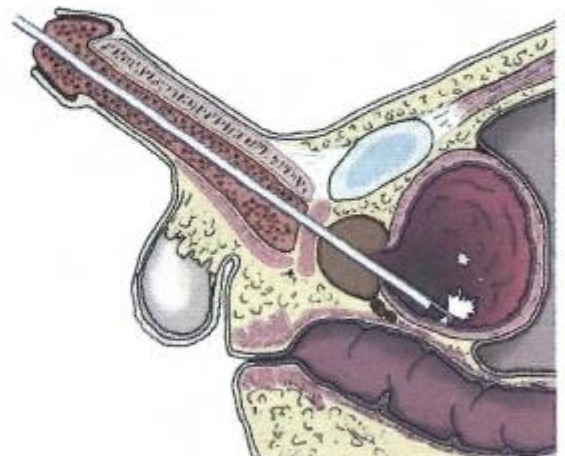
1.4. Diagnóstico y Estadificación

Ante sospecha clínica se hará:

-Palpación bimanual seguido de Cistoscopia y biopsia de tumor y mucosa: es el método más importante para el diagnóstico (MIR). La estadificación local se hará en las muestras tomadas durante el estudio cistoscópico (MIR).

Se toman muestras de las zonas anormales y se procuran reseca todos los tumores visibles. La extirpación es esencial tanto con fines diagnósticos como terapéuticos, y en las muestras debe estar incluida una parte de la capa muscular para poder evaluar la profundidad de la invasión tumoral.

Se está incorporando diversos sistemas de tinción o marcaje que puedan guiar las biopsias, especialmente en formas sin crecimiento papilar (in situ).



- Citología urinaria (MIR): sensible para detectar tumores de alto grado sin crecimiento papilar (como el carcinoma in situ). No sustituye a la cistoscopia. Se requiere orina reciente para evitar la citolisis.
- PIV, ECO, UroTC o RMN: para detectar posibles tumores uroteliales de vía alta sincrónicos y evaluar extensión pélvica en tumores avanzados (>T1). En muchos centros, el Uro-TC es la prueba de elección.
- Posteriormente, en casos avanzados, se hará estudio de extensión con TC/ radiografía de tórax (posibles metástasis pulmonares) y gammagrafía ósea (si se sospechan metástasis óseas).

En caso de citología positiva y cistoscopia negativa plantear: cistoscopia con marcaje, cistoscopia con biopsias a ciegas, o buscar tumor de tracto superior.



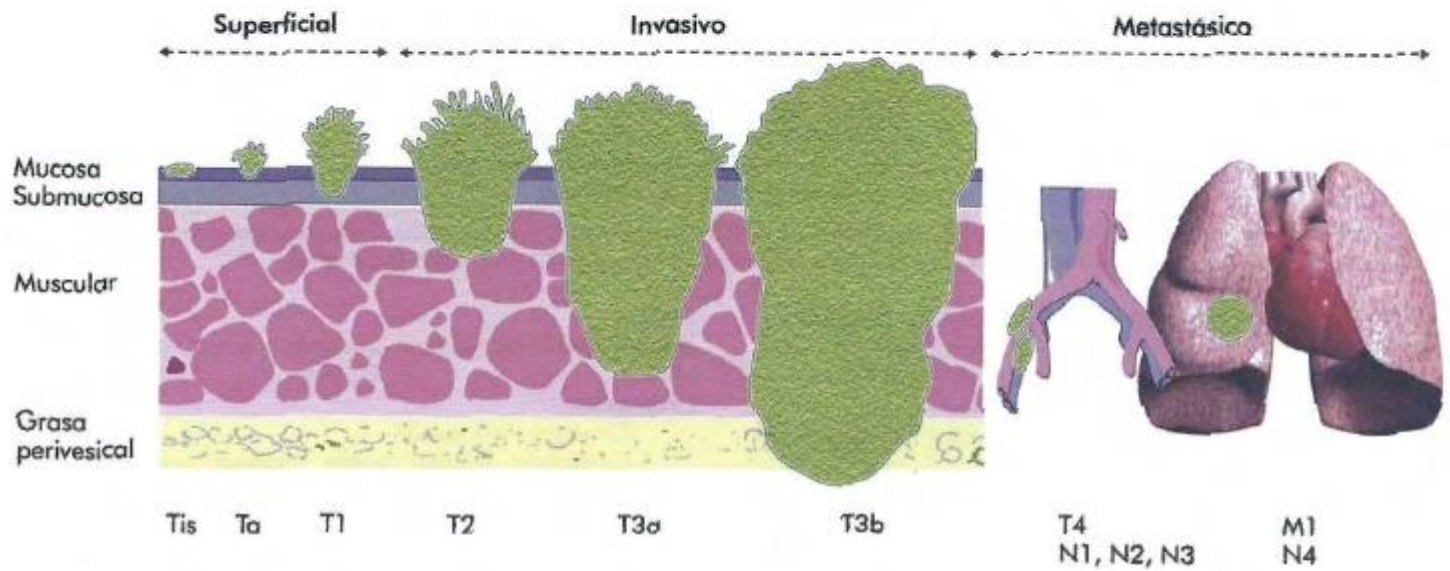
Eco vesical con excrecencia adherida a pared vesical anterior sugerente de neoplasia vesical



PIV con defecto de repleción vesical irregular compatible con neoplasia vesical



TC pélvico con masa vesical excrecente e infiltrante sugerente de neoplasia vesical



Al diagnóstico el 75% de los tumores son superficiales (MIR).

Ta	Exofítico, sin invadir lámina propia
Tis	In situ. No exofítico. Sin invasión de lámina propia
T1	Invade lámina propia/submucosa (MIR)
T2	pT2a Invade músculo de forma superficial (<50%)
	pT2b Invade la profundidad del músculo
T3	pT3a Invasión microscópica de grasa perivesical
	pT3b Invasión macroscópica de grasa perivesical
T4	T4a Invade próstata, útero, vagina
	T4b Invade pared pélvica o abdominal

N1	1 adenopatía en territorio pélvico
N2	Múltiples adenopatias pélvicas
N3	Adenopatía/s en cadena de iliaca común

I	T1
II	T2
III	T3, T4a
IV	T4b, N1-3, M1

MIR 2000 FAMILIA (6602): ¿Cuál es el mejor método de estadificación local en el cáncer vesical?:

1. Ecografía.
2. Scanner.
3. Resonancia Magnética Nuclear.
4. Resección transuretral.*
5. Palpación bimanual.

MIR 2004 (8018): Un paciente varón de 60 años acude al hospital aquejando hematuria indolora. La exploración demuestra una tumoración vesical de cara lateral derecha sin afectación del meato ureteral que se reseca endoscópicamente. Señale cuáles de los siguientes datos tienen la significación pronóstica más relevante y deciden el tratamiento:

1. El grado, el tipo histológico y el estadiaje o nivel infiltrativo local.*
2. El tipo histológico y su asociación con áreas de cistitis y de carcinoma in situ.
3. El sexo y edad del paciente y su asociación, en varones, con hiperplasia prostática benigna con obstrucción urinaria.
4. La duración e intensidad de la hematuria previa y la existencia de una citología previa positiva para células tumorales.
5. El tipo histológico y la duración de la hematuria.

MIR 09 (9184): En la decisión terapéutica de un paciente neoplásico es fundamental determinar el estadio tumoral. ¿Cuál o cuáles son los elementos claves para determinar el estadio de diseminación de un tumor?:

1. Determinación sérica de los niveles de los marcadores tumorales propios del tumor.
2. Valoración de la afectación tumoral del denominado ganglio centinela.
3. Evaluación del tipo histológico del tumor en una biopsia o pieza quirúrgica de extirpación del tumor.
4. Determinación del tamaño tumoral, afectación de los ganglios linfáticos y de la presencia de metástasis.*
5. Establecimiento del grado de diferenciación tumoral en una biopsia del tumor.

MIR 10 (9402): La citología de orina es una prueba útil para el diagnóstico de:

1. Carcinoma vesical y tumor del tracto urinario superior.*
2. Adenocarcinoma de próstata.
3. Hiperplasia benigna de próstata.
4. Tumor de testículo.
5. Hidrocele.

1.5. Tratamiento

Superficial: T _a , T ₁ , T _{is}	Infiltrante: T ₂ , T ₃ , T _{4a}	Avanzado y/o Metastásico: T _{4b} , N ₁₋₃ , M ₁ .
RTU (resección transuretral) RTU+ IT* o QT* intravesical (MIR) en: -In situ -Multifocal -Alto grado histológico (G3) -T ₁ -Recidiva (MIR) *IT: BCG (el preferido). *QT: mitomicina, doxorubicina. Cistectomía radical si no responden	Cistectomía radical con linfadenectomía: -Varón: vejiga, próstata, vesículas seminales y uréteres distales. -Mujer: vejiga, útero, pared anterior de vagina y uréteres distales. -Reconstrucción: se emplea ileon o colon y diversas formas de ostomía QT neoadyuvante + Cistectomía (elección?) Terapia multimodal para preservar vejiga: T ₂ N ₀ M ₀ bien informados: RTU+QT+RT Radioterapia + QT: en pacientes que no son buenos candidatos a cistectomía.	QT sistémica basada en cisplatino: -Gemcitabina+Cisplatino -MVAC QT + cistectomía. Cistectomía paliativa: T _{4b} Radioterapia paliativa en caso de hemorragia vesical.

El programa de seguimiento es fundamental, especialmente en formas locales y tratamientos conservadores, porque la recidiva es muy frecuente. Incluye cistoscopias seriadas y citologías en breves intervalos de tiempo (a los tres meses la primera).

MIR 97 FAMILIA (5045): ¿Cuál de los propuestos, constituye en la actualidad el tratamiento de elección de un tumor urotelial vesical que invade únicamente el corión submucoso (T₁)?

1. Cistectomía parcial.
2. Resección transuretral del tumor, seguido de quimioterapia o inmunoterapia intravesical.*
3. Cistectomía radical.
4. Radioterapia intracavitaria.
5. Electrocoagulación, seguida de quimioterapia sistémica.

MIR 2003 (7604): Mujer de 63 años que es diagnosticada de carcinoma de células escamosas del trigono vesical, con invasión de la capa muscular. ¿Cuál sería su actitud terapéutica en este caso?:

1. Radioterapia externa con 7000 rads.
2. Quimioterapia adyuvante seguida de Cistectomía radical?.
3. Resección transuretral seguida de inmunoterapia intravesical (BCG).
4. Cistectomía radical con extirpación de cara anterior de vagina.*
5. Radioterapia externa seguida de quimioterapia con Cisplatino.

1.6. Carcinoma "in situ"

Anatomía patológica:

Tejido epitelial plano, no papilar, no invasivo (MBB no rota) y anaplásico (G3). Aunque en su diagnóstico es no invasivo (por eso se denomina "in situ") su capacidad de transformarse a

Clínica:

Disuria, frecuencia urinaria y urgencia como manifestaciones clínicas.

Diagnóstico:

- Citología urinaria (MIR).
- Cistoscopia guiada: puede aparecer aisladamente, o acompañando a zonas de cánceres papilares vesicales.

Tratamiento:

Instilaciones de BCG (MIR), y si no responde: cistectomía radical.

La utilidad del BCG (bacilo de Calmette y Guérin) consiste en generar una reacción inflamatoria granulomatosa local. Sin embargo supone riesgo de infecciones locales e incluso sepsis por BCG. Para evitarlo, está contraindicada la instilación vesical en: las dos primeras semanas tras RTU, hematuria macroscópica e infección urinaria concomitante.

MIR 2000 (6837): Paciente de 65 años que como consecuencia de un episodio de hematuria macroscópica es diagnosticado de un tumor vesical realizándosele resección transuretral del mismo y biopsias al azar de la mucosa vesical. La anatomía patológica es de carcinoma urotelial pT₁ G₁ y carcinoma "in situ". ¿Cuál sería la actitud terapéutica a tomar?:

1. Cistectomía parcial.
2. Radioterapia.
3. Instilaciones con BCG y controles periódicos.*
4. Quimioterapia sistémica.
5. Controles periódicos.

MIR 2002 (7347): Paciente de 63 años, fumador importante, que refiere hematuria total intermitente y síndrome miccional irritativo desde hace 1 mes. La citología de orina es positiva. Se realiza una evaluación vesical bajo anestesia con biopsias vesicales múltiples, siendo diagnosticado un carcinoma vesical "in situ". ¿Cuál de las siguientes estrategias terapéuticas es la más apropiada?:

1. Instilaciones endovesicales con Mitomicina C.
2. Instilaciones endovesicales con BCG.*
3. Cistectomía radical.
4. Quimioterapia sistémica.
5. Radioterapia pelviana.

MIR 2005 (8122): Varón de 57 años de edad, fumador, que consulta por hematuria terminal, polaquiuria, urgencia y dolor miccional. Presenta citologías urinarias positivas de carcinoma urotelial y el estudio anatómico-patológico tras la Resección Transuretral es de carcinoma "in situ" difuso, con intensa inflamación crónica. El tratamiento estándar será:

1. Instilación del bacilo de Calmette y Guérin.*
2. Cistectomía radical.
3. Instilaciones con Mytomicina.
4. Quimioterapia con Cisplatino.
5. Antiinflamatorios no esteroideos más quinolonas durante seis meses.

MIR 11 (9637): El tratamiento de elección para el carcinoma in situ de vejiga es:

1. Radioterapia conformada.
2. Radioterapia convencional.
3. Administración de BCG intravesical.*
4. Quimioterapia sistémica.
5. Quimioterapia local.

2. Tumores de urinaria vía superior

Supone el 5-10% de las neoplasias de vía urinaria

Etiopatogenia:

Factores de riesgo: tabaco, abuso de analgésicos, nefropatía de los Balcanes, exposición a anilinas, plásticos o textiles. Se asocia además a antecedentes familiares especialmente cáncer colorrectal hereditario no polipósico.

Anatomía patológica:

95% de células transicionales. 90% papilares. La mayoría localizados en pelvis renal (70%). Tendencia a ser multifocales. 20% se presentan simultáneamente con carcinoma transicionales de vejiga. Al diagnóstico, a diferencia de los vesicales, el 60% son invasivos.

Clínica:

Hematuria indolora, obstrucción ureteral y dolor cólico, dolor sordo...

Diagnóstico:

- PIV: detecta un defecto de repleción (puede confundirse con una litiasis radiotransparente).



Defecto de repleción en pelvis renal derecha compatible con carcinoma urotelial

-Para diferenciar tumor de litiasis radio transparentes (MIR):
ECO: las litiasis producen una zona hiperecogénica con hala anecoica posterior.

TC: las litiasis transparentes en UIV son opacas en el TC.



TC abdominal con contraste intravenoso en fase urológica que muestra una falta de repleción de la pelvis renal en relación con una masa (carcinoma urotelial)

-Citología: puede detectar atipias.

-Cistoscopia convencional: no permite detectar lesiones en uréteres, sino descartar tumores vesicales concomitantes. Ante citología positiva y cistoscopia normal hay que sospechar un tumor urotelial de vía superior.

-Cistoscopia y ureteroscopia: y toma de biopsia. De elección en caso de sospecha.

Tratamiento:

-Resección local: en estadios muy precoces.

-Cirugía: es el tratamiento estándar. Nefroureterectomía y extirpación del manguito de vejiga.

-QT en la enfermedad avanzada.

Seguimiento con citologías y cistoscopias.

MIR 98 (5815): En un varón de 60 años con antecedentes de hematuria autolimitada, la urografía i.v. muestra un defecto de repleción en la pelvis renal derecha de 2 cm de diámetro y superficie irregular, sin apreciarse en la ecografía imagen hiperecogénica con sombra acústica posterior, ¿Qué diagnóstico es el más probable, de los que a continuación se relacionan? :

1. Litiasis de ácido úrico.
2. Litiasis cística.
3. Carcinoma urotelial de pelvis renal.*
4. Amiloidosis plélica.
5. Compresión vascular.



RESUMEN DE VÍA EXCRETORA

1. CARCINOMA VESICAL

Tumor más frecuente del sistema colector. Varones. >40 años, tabaco, aminas aromáticas, abuso de analgésicos, cistitis crónicas (litiasis o infecciones recurrentes), schistosoma haematobium (carcinoma escamoso), extrofia vesical (adenocarcinoma), ciclofosfamida, pioglitazona...

Anatomía patológica: suelen ser de células transicionales, papilares. Diseminación más importante: linfática (cadenas ilíacas y obturadoras).

Clínica:

*Hematuria macroscópica, total, indolora. Es la forma de presentación más frecuente (75%).

*25% como disuria, frecuencia y urgencia (especialmente en carcinoma in situ).

Diagnóstico: cistoscopia con biopsia (el más importante) y citología urinaria (carcinoma "in situ").

Estadios:

*Superficial: no se afecta la muscular.

*Invasivo: se afecta la muscular.

*En el momento del diagnóstico, 70-80% están en estadios superficiales.

Tratamiento:

*Cáncer superficial: resección transuretral e instilaciones intravesicales de inmunoterapia (BCG) o quimioterapia (mitomicina). Recurren con frecuencia (como cánceres superficiales o invasivos), especialmente el carcinoma "in situ", por lo que se siguen haciendo revisiones periódicas cada 3 meses al inicio.

*Carcinoma invasivo (T2, T3 y T4a traspasan la submucosa afectando la muscular): el tratamiento estándar es la cistectomía radical con quimioterapia neoadyuvante.

*Metastásico: quimioterapia sistémica basada en cisplatino.

Carcinoma "in situ":

Se caracteriza por crecimiento no papilar, no invasivo (membrana basal no rota) y anaplásico (G3). Alta tendencia a invasión grave en su evolución.

Clínica: disuria, frecuencia urinaria y urgencia como manifestaciones clínicas.

Diagnóstico: citología urinaria. También debe realizarse cistoscopia pues puede detectarse en zonas adyacentes a cánceres papilares superficiales.

Tratamiento: instilaciones de BCG, y si no responde: cirugía radical.

2. TUMORES DE VÍA URINARIA SUPERIOR

La mayoría en pelvis renal.

Factores involucrados en cáncer vesical y nefropatía de los Balcanes.

Anatomía patológica: Papilares, de células transicionales, multifocales.

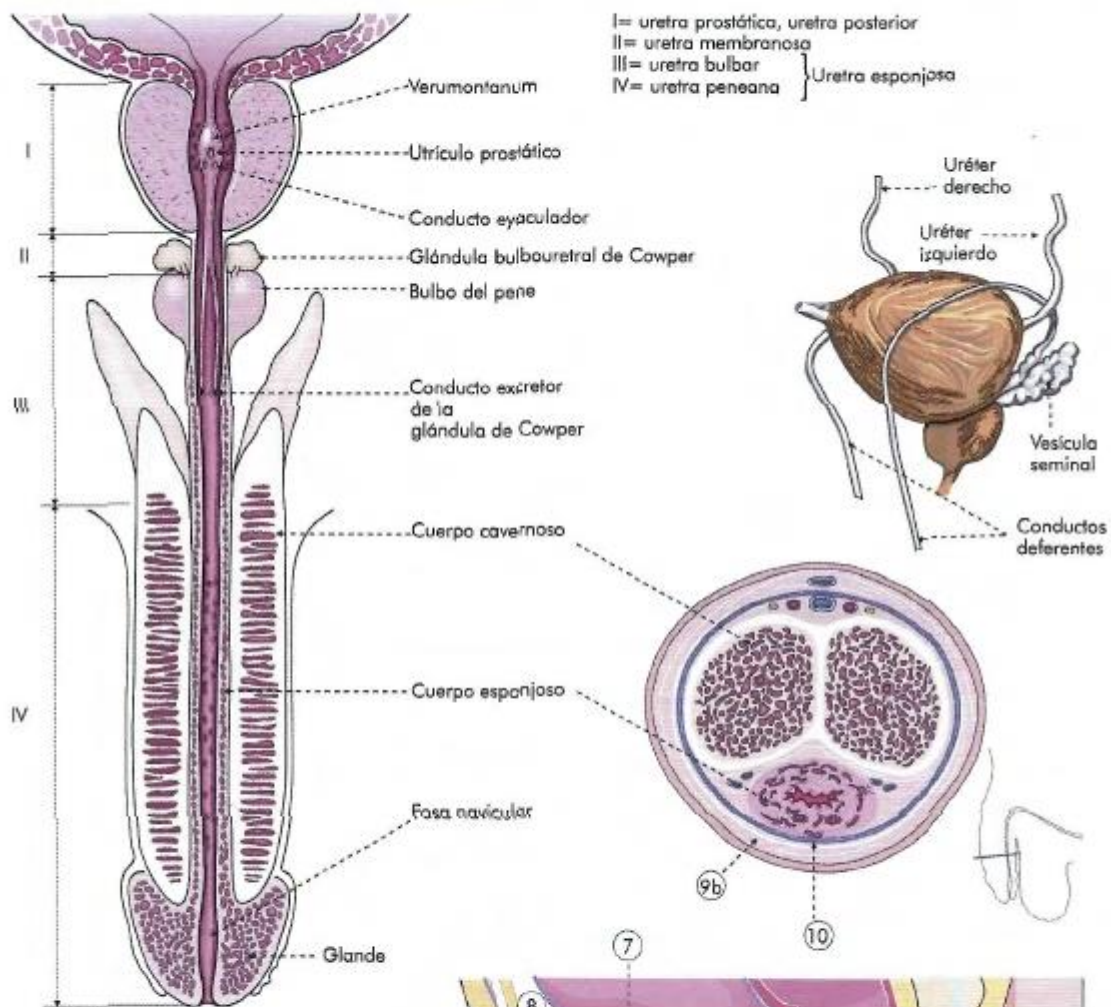
Clínica: Hematuria macroscópica

PIV: defecto de repleción. Puede requerir cistoscopia con pielografía retrógrada y toma de biopsias por cepillado.

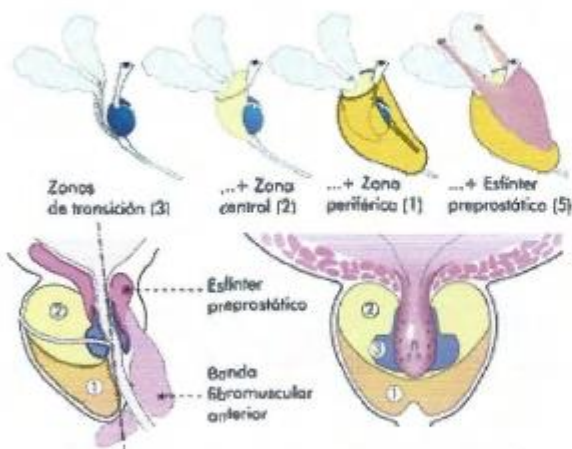
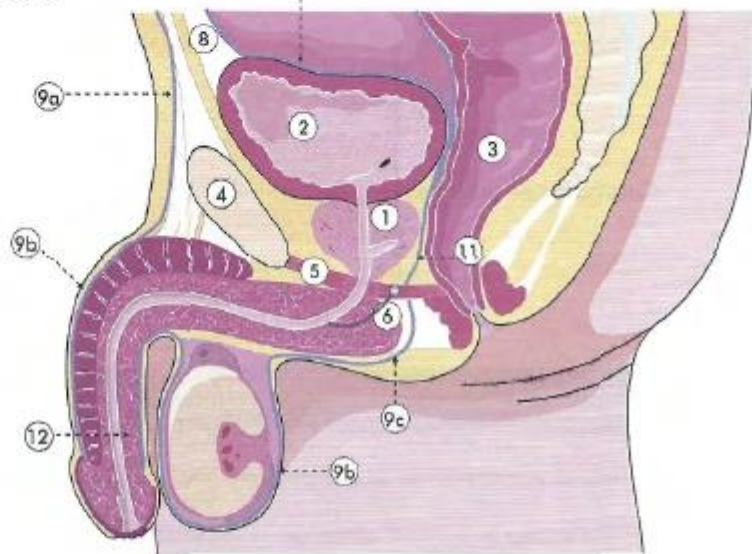
TC y ECO: para diferenciar de litiasis radiotransparente.

Tratamiento: cirugía, normalmente nefroureterectomía y extirpación de manguito de vejiga. Seguimiento con citologías y cistoscopias.

1. Introducción anatómica



1. Próstata
2. Vejiga
3. Recto
4. Sínfisis púbica
5. Diafragma urogenital
6. Glándula de Cowper (si el corte fuera paramedial)
7. Peritoneo
8. Uraco
9. a, Fascia de Scarpa
b, Dartos
c, Fascia de Colles
10. Fascia de Buck
11. Fascia de Denonvilliers
12. Cuerpo esponjoso



1. Zona Periférica
2. Zona central
3. Zona de transición
4. Glándulas periuretrales
5. Esfínter preprostático (SNA simpático)
6. Banda fibromuscular anterior (SN somático)

- Cáncer de próstata (>50%)
Prostatitis
Cáncer de próstata (5%)
- Hipertrofia benigna
Cáncer de próstata (>20%)
- Prostatodinia

2. Hiperplasia prostática

2.1. Epidemiología

Es el tumor benigno más común en varones mayores de 50 años. Aumenta con la edad (80 años: 90% con hiperplasia prostática en autopsia).

Aunque no es causa de muerte sí de morbilidad: es la principal causa de obstrucción del aparato urinario en varón (MIR).

2.2. Patogenia

No esclarecida. Se necesita edad avanzada y estímulo hormonal. Probablemente se inicie por el desequilibrio entre andrógenos y estrógenos:

-El andrógeno que interviene en el crecimiento de la próstata es la dihidrotestosterona (DHT).

-Los estrógenos potencian la acción de la DHT (↑ receptores de DHT).

-En varones, los niveles de estrógenos aumentan con la edad.

Se produce un crecimiento adenomatoso de la glándula prostática que obstruye gradualmente la uretra. El crecimiento suele ser a expensas de la zona de transición. Ello explica que con la gravedad de la sintomatología obstructiva no depende del tamaño total de la glándula prostática.

Con el crecimiento adenomatoso se produce la obstrucción; en una primera fase la hipertrofia del músculo detrusor (vejiga de lucha) compensa la obstrucción. Posteriormente la resistencia uretral es mayor y se descompensa (retención urinaria...).

2.3. Clínica

Síntomas obstructivos (MIR): son los más frecuentes.

- ↓calibre y fuerza del chorro de orina
- Micción entrecortada
- Dificultad para iniciar la micción
- Goteo postmiccional
- Sensación de vaciamiento incompleto.

Síntomas incontinentes: por rebasamiento (MIR).

Síntomas irritativos: disuria, polaquiuria... Reflejan inestabilidad del músculo detrusor (MIR). Sin embargo los síntomas irritativos en un varón también pueden deberse a causas infecciosas, inflamatorias o neoplásicas.

Causas de síndrome miccional

- Infección de vía urinaria
- Carcinoma vesical "in situ"
- Hiperplasia benigna con síntomas irritativos
- Cálculo vesical
- Cistitis intersticial

Complicaciones:

- Retención aguda: dolor hipogástrico y masa palpable por dilatación vesical. Puede ser precipitada por anticolinérgicos, antidepresivos -MIR-, sedantes, antihistamínicos, diuréticos, alcohol o infección.
- Retención crónica (ausencia de dolor)
- Insuficiencia renal
- Infección urinaria recurrente
- Litiasis vesical
- Divertículos (pseudodivertículos)

No existe una correlación directa entre el tamaño de la glándula y los síntomas miccionales (una glándula pequeña no excluye una obstrucción importante por crecimiento prostático central-transicional) (MIR).

MIR 98 (5844): Las reacciones adversas de los antidepresivos tricíclicos es más probable que tengan significado clínico en los pacientes afectos de uno de los siguientes procesos. Señálelo:

1. Jaqueca.
2. Parkinson.
3. Insomnio.
4. Pseudotumor cerebral.
5. Hipertrofia benigna prostática.*

MIR 01 (7083): Paciente diagnosticado de hiperplasia benigna de próstata que presenta como sintomatología dificultad para el inicio de la micción, disminución de la fuerza y volumen del chorro miccional, micción entrecortada y goteo terminal; la aparición de polaquiuria, y urgencia miccional se debe generalmente a:

1. Presencia de infección urinaria.
2. Inestabilidad vesical.*
3. Prostatitis (adenomitis).
4. Existencia de residuo vesical.
5. Presencia de divertículos vesicales.

MIR 08 (8902): Respecto a la hipertrofia benigna de próstata es **FALSO** que:

1. Es la principal causa de obstrucción del tracto urinario inferior en el hombre.
2. Puede condicionar insuficiencia renal crónica.
3. Puede originar litiasis a nivel vesical.
4. Puede acompañarse de elevaciones de los niveles de PSA.
5. La intensidad de los síntomas es directamente proporcional al tamaño de la glándula prostática.*

MIR 10 (9400): Un hombre de 78 años de edad consulta por presentar desde hace unas semanas pérdida de pequeñas cantidades de orina sin ningún tipo de aviso previo. No la relaciona con ninguna posición corporal ni actividad concreta. No presenta fiebre ni disuria. De entre las potenciales causas de incontinencia urinaria, ¿cual es la más probable en este caso?

1. Infección de vías urinarias.
2. Accidente vascular cerebral.
3. Hipertrofia de próstata.*
4. Incontinencia de estrés.
5. Lesión del nervio pudendo.

2.4. Diagnóstico

Valoración internacional de la sintomatología: cuestionarios rellenados por el propio paciente, siendo el preferido el I-PSS (International Prostate Symptom Score)

Exploración general: posible globo vesical...

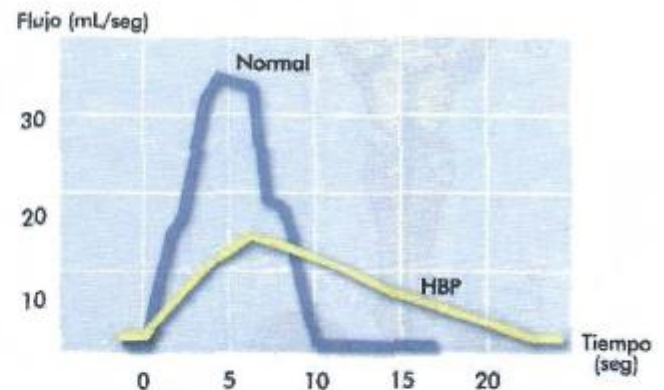
Tacto rectal: puede no palparse nada.

Hiperplasia: firme y elástico (como cartilago de la nariz). Móvil. ± simétrico. Delimitado.

Cáncer Prostático: dureza pétreo. Inmóvil. Asimétrico. Mal delimitado.

Prostatitis: Tensa o empastada, y ↑dolorosa.

Flujometría: medida funcional del grado de obstrucción. Permite determinar los pacientes que más se beneficiarán de tratamiento.



Medida del residuo posmiccional: medida por eco abdomino-pélvica o por sondaje vesical. Es otra manera de evaluar la gravedad de la obstrucción.

Otros estudios:

- PSA: puede estar elevado, sin que ello implique presencia de neoplasia maligna. Debe ser evaluado en el contexto clínico.
- Creatinina plasmática: descartar insuficiencia renal.
- Analítica de orina y cultivo: valorar hematuria, infecciones.
- Pruebas de imagen del tracto urinario:

-ECO abdominal: valora orina residual, dilatación del tracto urinario, divertículos, litiasis vesical, tamaño de la próstata y descartar otras patologías.
 ECO transrectal: para calcular el tamaño de la próstata.



ECO abdominal: crecimiento prostático ecográficamente homogéneo, visible a través de la ventana vesical

- Cistomanometría
- Cistoscopia: indicada ante hematuria.

2.5. Tratamiento

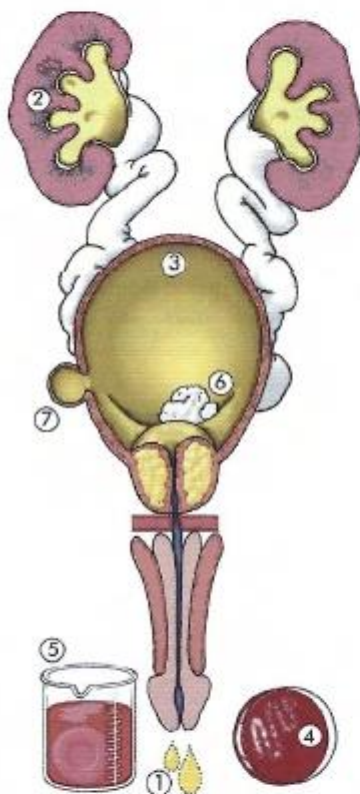
Tratamiento expectante:

Pacientes asintomáticos o con síntomas leves.

Tratamiento quirúrgico:

Ofrece más posibilidades de aliviar los síntomas. Sin embargo tiene efectos secundarios: hemorragias, incontinencia urinaria, eyaculación retrógrada, impotencia...

Indicaciones ± absolutas: (MIR)



1. Imposibilidad de orinar
2. Uropatía obstructiva con insuficiencia renal
3. Hª repetida de retención urinaria aguda
4. Infecciones urinarias
5. Hematurias severas
6. Cálculos vesicales
7. Divertículos

Técnicas quirúrgicas:

- Prostatectomía transuretral: técnica más empleada.
- Prostatectomía abierta: mayores efectos secundarios. Se

reserva para próstatas de gran tamaño, estenosis uretrales...

-Prostatotomía con incisión transuretral simple: técnica con menores tasas de morbilidad y trastornos de la eyaculación pero mayor recidiva.

En la cirugía de la HPB no se extirpa la "cápsula quirúrgica" (glándulas prostáticas y periferia glandular): podemos no detectar un cáncer de próstata, habitualmente periférico, y demás la cirugía de HBP no previene la aparición posterior de neoplasia maligna en tejido prostático residual.

Tratamiento médico:

Útil en los pacientes en los que la cirugía está contraindicada, o presentan síntomas moderados sin indicación quirúrgica inicial:

-Bloqueantes α 1-adrenérgicos (MIR) (tamsulosina, prazosina, terazosina...): disminuyen resistencia del esfínter interno en uretra prostática, mejorando la sintomatología. No produce disfunción sexual. Favorece hipotensión.

-Tratamientos hormonales: inhibidor de la 5 α -reductasa (finasteride, dutasteride) (MIR): disminuye el tamaño de la próstata. Produce disfunción eréctil.

-Terapia combinada.

Otros:

Técnicas menos invasivas: laserterapia, termoterapia, dispositivos intrauretrales...

MIR 96 FAM (4515): ¿Cuál de los siguientes tratamientos **NO** debe considerarse en la terapéutica de la hipertrofia prostática benigna?:

1. Alfabloqueantes en pacientes sin cardio o vasculopatía.
2. Cirugía prostática abierta a través de vía abdominal anterior.
3. Resección prostática transuretral.
4. Sondaje transitorio en espera de cirugía.
5. Alfamiméticos a bajas dosis en pacientes no hipertensos.*

MIR 01 (7084): En el caso de un paciente con hiperplasia prostática benigna, ¿cuál, entre las siguientes circunstancias, **NO** establece por sí misma indicación de cirugía?:

1. Hematuria severa recurrente.
2. Retención urinaria que requiere sondaje vesical permanente.
3. Infecciones de orina de repetición.
4. Nicturia de dos veces.*
5. Residuo postmiccional mayor de 200 cc.

MIR 04 (7984): Uno de los siguientes fármacos debe su eficacia terapéutica en el tratamiento de la hipertrofia benigna de próstata a la inhibición directa del enzima 5 alfa-reductasa. Indíquelo:

1. Etinilestradiol.
2. Finasterida.*
3. Alfuzoxina.
4. Leuprolide.
5. Danazol.

MIR 08 (8904): Paciente varón de 46 años, intervenido hace 45 días de dos hernias discales lumbares. Presenta micciones frecuentes de escasa cantidad, incontinencia urinaria y tumoración hipogástrica. Se realiza una ecografía, que demuestra que corresponde a un globo vesical, no observando otra patología de vejiga, además de comprobar que los riñones son normales y que la próstata es de un volumen de 24 cc en su medición ecográfica. Se pasa por uretra sin dificultad hasta vejiga una sonda Foley 16F, saliendo unos 950 cc de orina. Se realiza un estudio urodinámico, apreciando en la cistometría una hipoactividad e hipocontractilidad del detrusor, con presiones del detrusor bajas durante la fase de vaciado (o miccional) y con residuo postmiccional elevado. De las posibilidades en su enfoque terapéutico posterior, ¿qué **NO** estaría indicado?:

1. Cateterismo intermitente.
2. Alfabloqueantes.
3. Maniobras de compresión suprapúbica (Credé).
4. Electroestimulación vesical.
5. Anticolinérgicos.*

MIR 12 (9888): Los fármacos, finasteride y dutasteride, inhibidores de la 5-alfa-reductasa, están indicados en el tratamiento único o combinados con alfabloqueantes de los síntomas producidos por:

1. Adenocarcinoma de próstata.
2. Adenocarcinoma renal de células claras.
3. Hiperplasia prostática benigna.*
4. Litiasis urinaria infectiva.
5. Infección urinaria recidivante.

MIR 13 (10127): Respecto a la hipertrofia benigna de próstata NO es cierto que:

1. La ecografía abdominal es un método incruento para valorar el tamaño prostático y el residuo post-miccional.
2. Puede originar aumentos en los niveles de PSA.
3. El tacto rectal es un método para estimar el tamaño prostático.
4. El tratamiento con inhibidores de la 5-alfa reductasa disminuye los síntomas.
5. Es una lesión precancerosa.*

3. Carcinoma de próstata

3.1. Epidemiología

Neoplasia maligna más frecuente en varones. Sin embargo, aparece en edades avanzadas y en la mayoría de forma indolente. Ello explica que a pesar de su frecuencia, muchas veces no es causa directa de muerte. Se estima que el riesgo de presentar cáncer de próstata clínico es del 20% a lo largo de la vida de un hombre, y el riesgo de muerte por esta causa es de un 3%.

Este hecho es importante dado que está en discusión la idoneidad o necesidad de hacer cribado poblacional de este tumor, por no haber demostrado reducir la mortalidad.

3.2. Etiopatogenia

Factores de riesgo:

- Edad: el principal
- Antecedentes familiares: en general. De forma específica aumenta el riesgo en portadores de BRCA-1
- Raza: más riesgo en afroamericanos
- Factores exógenos peor definidos: grasas animales, obesidad, cadmio, tabaco...

Los fármacos inhibidores de la 5-alfa reductasa que fueron propuestos como quimioprevención del cáncer de próstata, han demostrado en estudios poblacionales reducir el número total de cánceres de próstata pero aumentar la tasa de tumores prostáticos indiferenciados (no hay datos de mortalidad). Actualmente no hay recomendación sobre su uso con este fin.

3.3. Anatomía patológica

El 95% de los cánceres son adenocarcinomas (MIR)

Localización: más del 50% en zona periférica. A menudo son multifocales.

Características anatomopatológicas: se emplea el sistema de gradación histológica de Gleason mediante los dos patrones más frecuentes y agresivos (5 grados, para cada patrón, con valor máxima total de 10 y mínimo de 2). En tumores localizados es el principal factor pronóstico:

≤6: baja agresividad (bien diferenciado).

7: agresividad intermedia.

≥8: alta agresividad (mal diferenciado).

Lesiones precursoras de cáncer:

- PIA (atrofia proliferativa inflamatoria)
- HG PIN (neoplasia prostática intraepitelial de alto grado)
- ASAP (proliferación atípica de pequeño acino)

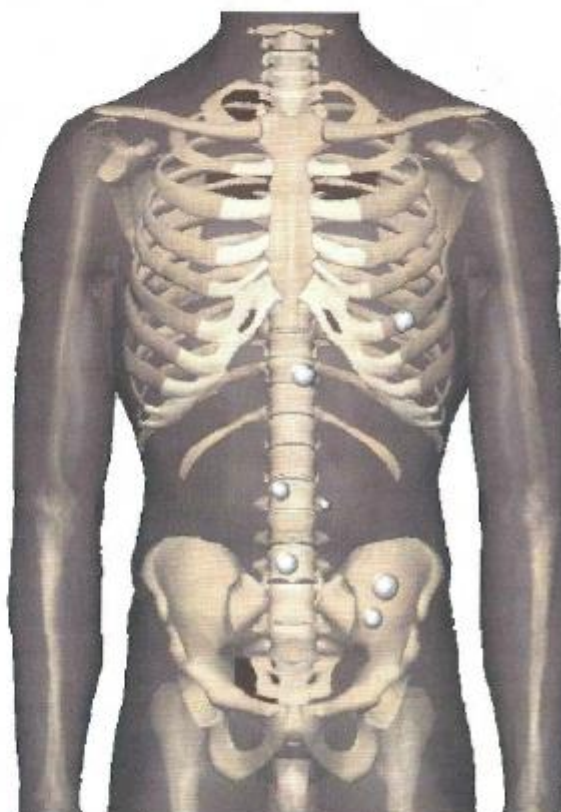
Diseminación:

- Local: infiltra en su crecimiento vesículas seminales y órganos adyacentes. Merece la pena comentar que su crecimiento es extrínseco y por ello, aunque puede producir obstrucción uretral (globo vesical) también puede crecer y obstruir uréteres (obstrucción sin globo vesical) (MIR).
- Linfática: frecuente. Ganglios obturadores > ilíacos internos

-Hematógena:

1º metástasis óseas habitualmente osteoblásticas en esqueleto axial: pelvis, columna lumbar, dorsal, costillas...

2º metástasis viscerales: pulmonar, hepática...



3.4. Clínica

Fases iniciales: la mayoría asintomáticos (MIR).

Fases más avanzadas:

- Asintomáticos
- Síntomas irritativos, obstructivos. Hematospermia, disfunción eréctil.
- Dolor en cadera o columna por metástasis óseas (MIR).
- Otros: trastornos mielopáticos, compresión de médula espinal...

3.5. Diagnóstico

Las principales herramientas para la sospecha es el tacto rectal y PSA, con posterior confirmación histopatológica con biopsia.

Detección precoz: PSA + tacto rectal:

La estrategia de cribado poblacional no está clara. Los programas de detección precoz para varones mayores de 50 años no han mostrado de manera consistente reducción de morbi-mortalidad. No se recomienda cribado en masa, sino, en cualquier caso, en varones mayores de 45-50 años con expectativa de vida superior a 10 años, informados sobre los riesgos y beneficios que supone.

MIR 2001 (7171): De acuerdo con "la medicina basada en la evidencia", por encima de los 65 años los programas de "screening" preventivo de tumores sólo están recomendados para:

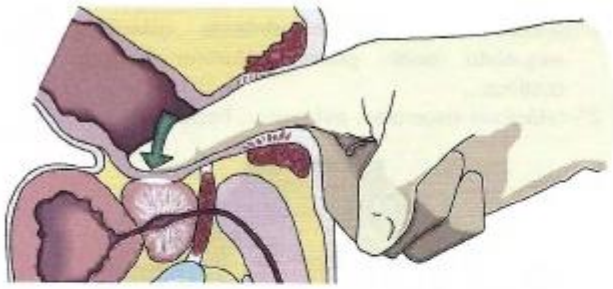
1. Pulmón, próstata y colon.
2. Próstata, colon y mama.*
3. Colon, mama y cérvix.
4. Mama, cérvix y pulmón.
5. Cérvix, pulmón y próstata.

PREGUNTA DESFASADA

Tacto rectal:

La mayoría de los tumores prostáticos son periféricos y por tanto palpables. Al tacto se palpa: próstata dura, pétreo, nodular e irregular. Inmóvil, mal delimitada.

Un tacto rectal sospechoso es indicación absoluta de biopsia con independencia del PSA (MIR).

**Antígeno prostático específico (PSA):**

Serin-proteasa que sintetizan las células epiteliales prostáticas. Es una molécula específica de órgano, pero no lo es de malignidad (aumenta en prostatitis, HBP...). No está claro el límite para considerarlo patológico, y presenta fasos positivos y negativos:

Utilidad	-Detección precoz: ¿?
	-Estimar la carga tumoral y estadificar el tumor.
	-Monitorización pos-tratamiento: evaluar la respuesta y descubrir las recidivas.
Limitaciones	-Falsos (+): hiperplasia de próstata, prostatitis.
	-Falsos (-): tumores indiferenciados con una cifra plasmática de PSA <4 ng/ml

-Valores patológicos ¿?: > 4ng/ml. Límite antiguo, que ha supuesto biopsias prostáticas innecesarias. Actualmente debe interpretarse en el contexto clínico. Se ha propuesto para mejorar la interpretación del PSA:

PSA libre/PSA total: los tumores malignos tienen más bajo el PSA libre y más alto el ligado a proteínas que los pacientes con HBP. Un índice < 0,1 sugiere malignidad.

Densidad del PSA: cociente entre PSA y el volumen glandular (medido por ECO endorrectal, p ej.). >0,15 sugiere cáncer.

Velocidad del PSA: incremento del valor en el tiempo. > 0,75 ng/mL/año sugieren cáncer.

Valor de PSA según la edad del paciente.

Partiendo de un tacto rectal normal, la presencia de PSA elevado obliga a estudio/seguimiento estrecho del paciente pero de forma cautelosa; con tacto rectal normal, de haber tumor, en la mayoría de los casos es reducido. Por tanto, en general, todo valor de PSA patológico con tacto rectal normal debe de confirmarse antes de biopsiar.

Biopsia:

Esencial para confirmar el diagnóstico. Debe valorarse en función de tacto rectal, PSA, edad del paciente, comorbilidad y consecuencias del diagnóstico.

Indicado ante anomalías detectadas con el tacto rectal o el PSA, de forma consistente.

Técnica: habitualmente biopsia transrectal/trasnerineal ecodirigida. Se toman cerca de 10-12 muestras. Antibioterapia profiláctica después del procedimiento.

PCA3:

ARN no codificador específico de próstata. Se mide en orina tras masaje prostático. Parece tener algo mayor de especificidad por influirse menos por el tamaño de la próstata o la presencia de prostatitis. Es una molécula en desarrollo.

MIR 13 (10130): Ante un hombre de 49 años, asintomático, con el antecedente familiar de padre fallecido por cáncer de próstata, que en un control rutinario de empresa se identifica un PSA (Antígeno Prostático Específico) de 5,9 ng/ml, con un cociente de PSA libre/PSA total del 11% y que en un tacto rectal se aprecia aumento de consistencia en el lóbulo derecho prostático, ¿cuál es la siguiente indicación clínica?

1. Plantear al paciente la realización de una ecografía transrectal y biopsia prostática.*
2. Realizar un TAC abdominopélvico.
3. Iniciar tratamiento con Inhibidores de la 5 alfa Reductasa para reducir a la mitad los niveles del PSA.
4. Iniciar tratamiento combinado de análogos de la LHRH y antiandrógenos.
5. Realizar una gammagrafía ósea.

3.6. Estadificación

La estadificación actual depende del TNM y el PSA. Las pruebas de imagen se realizarán cuando suponga un cambio terapéutico (evitarlos en casos locales de bajo riesgo, o los estadios avanzados).

T y N:

valorar el grado de infiltración local y afectación ganglionar prequirúrgico tampoco está totalmente protocolizado. Se hace en función de:

-Tacto rectal: inexacto para valorar la afección intraglandular, la extensión a cápsula o vesículas seminales y la diseminación linfática.

-Resultados de biopsia.

-RMN: parece ser de elección para delimitar la extensión local e invasión linfática. Mejor resolución espacial. El uso de bobina endorrectal mejora los resultados.

-Eco transrectal












-Otros: TC, pieza quirúrgica de prostatectomía...

M:

-Gammagrafía con radioisótopos: técnica de imagen más sensible para valorar metástasis óseas, aunque inespecífica (fracturas, artritis, Paget...). Debe realizarse en pacientes sintomáticos, PSA > 10 ng/ml, Gleason ≥8 o estadio ≥T3.

La radiografía no es útil salvo casos muy avanzados, donde se aprecian lesiones osteoblásticas.

-Otras pruebas: según sospecha.

Indetectable por tacto rectal	T1a	<5% de tejido resecado por motivos no oncogénicos con cáncer	
	T1b	>5% de tejido resecado por motivos no oncogénicos con cáncer	
	T1c	Descubierto en una biopsia realizada por PSA elevado	
Palpable intraglandular	T2a	<1/2 lóbulo	
	T2b	>1/2 lóbulo unilateral	
	T2c	Los 2 lóbulos	
Palpable extraglandular	T3a	Extracapsular unilateral o bilateral o invasión de cuello vesical microscópica	
	T3b	Invade vesículas seminales	
	T4	Tumor fijo que invade estructuras vecinas, distintas de las vesículas y cuello vesical microscópico (cuello vesical macroscópico, esfínter externo...)	
Metástasis	N+	Linfáticos pelvianos	
	M+	Metástasis: óseas	

ESTADIO	TNM	Gleason	PSA		
Localizado de muy riesgo bajo	T1a-T1c	N0	M0	≤ 6	< 10
Localizado bajo riesgo	T2a	N0	M0	≤ 6	< 10
Localizado riesgo medio	T2b-T2c	N0	M0	≤ 7	< 19
	T1a-T2a	N0	M0	7	10-19
Localizado de riesgo alto	T3a	N0	M0	≥ 8	≥ 20
	T1-T2c	N0	M0	≥ 8	≥ 20
Localmente avanzado	T3b-T4	N0	M0		
Diseminado	Tx	N1	M1		

MIR 06 (8384): En relación al cáncer de próstata señale la afirmación **FALSA**:

1. Es el tumor sólido más frecuente en el varón.
2. El 95% son carcinomas acinares.
3. Es más frecuente en población negra.
4. El PSA es un marcador específico de cáncer de próstata.*
5. El tacto rectal positivo obliga a la realización de biopsia con cualquier valor de PSA.

MIR 06 (8514): Un paciente de 65 años acude a consulta de urología al haberle sido detectado un PSA en sangre de 20 ng/L. La ecografía muestra un nódulo de 2 cm. localizado en el lóbulo izquierdo en el que la biopsia demuestra carcinoma. El estudio de extensión no pone de manifiesto metástasis a distancia, adenopatías sospechosas, ni invasión de órganos vecinos. Se le realiza prostatectomía radical. ¿Cuál de los siguientes parámetros tiene importancia pronóstica?:

1. La estadificación anatómica en la pieza de resección y el volumen total de la glándula.
2. La estadificación anatómica en la pieza de resección y el score de Gleason.*
3. La estadificación anatómica en la pieza de resección y el grado tumoral según Bloom-Richardson.
4. El volumen tumoral estimado en comparación con el volumen glandular total.
5. El volumen tumoral estimado en comparación con la cifra preoperatoria del PSA.

MIR 09 (9157): Un hombre de 60 años consulta por dolor lumbar. En el estudio se observa anemia y lesiones blásticas en columna dorsal y lumbar. ¿Qué prueba solicitaría en primer lugar para el diagnóstico?:

1. Beta 2 microglobulina.
2. PSA.*
3. RNM columna.
4. Gammagrafía ósea.
5. Biopsia médula ósea.

3.7. Tratamiento

Es importante valorar que el cáncer prostático, a pesar de su elevada frecuencia, en muchos casos cursa de forma indolente y asintomática sin ser causa de mortalidad. Por tanto es necesario adaptar el tratamiento al paciente y a su expectativa de vida.

MODALIDADES TERAPÉUTICAS:

Conducta expectante:

Terapia reservada para pacientes con expectativa de vida menor de diez años, donde prima evitar la toxicidad terapéutica frente a los potenciales escasos beneficios en cuanto a supervivencia. Es una actitud válida para cualquier estadio de la enfermedad siempre que el paciente esté asintomático o presente síntomas leves. Se iniciará terapia paliativa cuando los síntomas o la progresión de la enfermedad así lo indiquen.

Vigilancia activa:

En este caso, la finalidad no es paliar los síntomas sino, evitar el sobretratamiento al que han sido expuesto los pacientes en los últimos años. Se trata de una actitud de vigilancia activa de cara a iniciar tratamiento curativo ante la progresión de la enfermedad. La finalidad por tanto es curativa. Se reserva a pacientes con expectativa de vida mayor a diez años, y que presenten enfermedad localizada de bajo riesgo. La vigilancia se hace mediante tacto rectal, PSA y nuevas biopsias.

	Vigilancia activa	Actitud expectante
Fin terapéutico	Curación	Paliar
Objetivo	Evitar efectos secundarios mientras no comprometa supervivencia	Evitar toxicidad por tratamiento
Perfil terapéutico	Tumores localizados Expectativa de vida > 10 años	Cualquier estadio Expectativa de vida < 10 años
Seguimiento	Protocolizado	Individualizado
Marcadores	Tacto rectal, PSA, rebiopsias, RMN...	No definido
Marcador de cambio terapéutico	Progresión	Aparición de síntomas

Prostatectomía radical (Cx):

Técnica: cirugía abierta (retropúbica o perineal) o laparoscópica para la extirpación de la próstata, uretra prostática, vesículas seminales junto con tejido adyacente suficiente para obtener un borde negativo. A menudo, se acompaña de una linfadenectomía pélvica bilateral en los casos de medio o alto riesgo.

Indicación: enfermedad localizada o complementando enfermedad localmente avanzada y esperanza de vida >10 años.

Efectos secundarios: disfunción eréctil, incontinencia urinaria, fistulas, obstrucción, infecciones, complicaciones de la herida...

Terapia de rescate: en caso de recidivas puede emplearse la radiación como rescate.

Radioterapia (RT):

Técnica:

- Radioterapia externa. Idealmente mediante sistema de intensidad modulada (dosis máxima sin lesión de estructuras adyacentes).
- Braquiterapia: semillas radiactivas inyectadas en la próstata.

Indicación: enfermedad localizada o complementando enfermedad localmente avanzada y esperanza de vida >10 años.

Efectos secundarios: colitis y cistitis actínicas (más frecuente en radioterapia externa), incontinencia y síntomas obstructivos (más con braquiterapia).

Terapia de rescate: la fibrosis local dificulta un rescate quirúrgico posterior en caso de recidiva local.

En tumores localizados la radioterapia y la cirugía han demostrado resultados similares en cuanto a supervivencia (MIR). El paciente, informado de las ventajas y efectos secundarios, debe colaborar en la decisión.

Hormonoterapia: (castración química o quirúrgica)

En el hombre la mayoría de los andrógenos son producidos en el testículo por las células de Leydig ante estímulo de LH hipofisaria (estimulada de forma pulsátil por LHRH). Sólo el 5-10% de los andrógenos se producen en las suprarrenales. La testosterona circulante llega a la próstata donde es convertida a dihidrotestosterona (5 alfa reductasa) con acción más potente.

Indicaciones:

Tratamiento adyuvante en cáncer localmente avanzado (combinado con otros tratamientos) y tratamiento de la enfermedad diseminada. No se emplea en enfermedad localizada (salvo pacientes sintomáticos no candidatos a otras terapias).

Sistemas de hormonoterapia

- Orquiectomía bilateral: escaso uso actual. Ginecomastia, impotencia, cambios de la personalidad, depresión...
- Estrógenos: inhibe LHRH, inhibición directa de células de Leydig... Ejemplo: dietilestilbestrol. A parte de efectos hormonales, aumento del riesgo cardiovascular (escaso uso).
- Agonistas de la LHRH (Leuprolide, goserelina, buserelina). Se emplea en sistema de liberación retardada. Produce un leve incremento inicial de LH y FSH y con ello testosterona ("oleada de testosterona"), seguido de una regulación negativa de los receptores en la hipófisis por pérdida de la pulsatilidad. Por esta peculiaridad no usarla inicialmente si existen síntomas obstructivos importantes o compromiso neurológico (metástasis vertebral que comprime médula espinal) pues la oleada de testosterona agravará el cuadro. Además por este motivo las primeras semanas se recomienda terapia combinada con antiandrógenos.
- Antagonistas de LHRH: hasta hace poco no formulaciones de liberación retardada. Menos experiencia en su uso.
- Antiandrógenos: no reducen la producción de testosterona sino que bloquean la acción (concentración de testosterona normal o alta).
 - Esteroides (ciproterona, megestrol): con actividad esteroidea y por ello progestágena. Dado el efecto progestágeno hace feed-back negativo hipotalámico además de bloqueo periférico de receptores prostáticos. Por ello genera descenso de libido, osteoporosis y aumento del riesgo cardiovascular.
 - No esteroideos (flutamida, nilutamida, bicalutamida, enzalutamida). Carecen de efecto prostágeno. Sólo bloquean receptores de la testosterona y de la dihidrotestosterona (antiandrógenos puros). Ello permite mejor perfil de conservación de libido y menor alteración ósea.
- Bloqueo androgénico completo: Antiandrógeno no esteroideo + análogos de LHRH. No está claro su beneficio frente a hormonoterapia aislada (estudios contradictorios).
- Otras opciones:
 - Inhibidores de la esteroidogénesis: ketoconazol, aminoglutetimida, acetato de abiraterona. Se emplean como hormonoterapia de segunda línea.
 - Inhibidores de la 5 alfa reductasa (finasteride)

Puede emplearse hormonoterapia intermitente. Si fracasa la HT de 1ª línea, la mayor son sensibles a HT de 2ª y 3ª línea. Sin embargo pueden acabar siendo hormonoindpendientes.

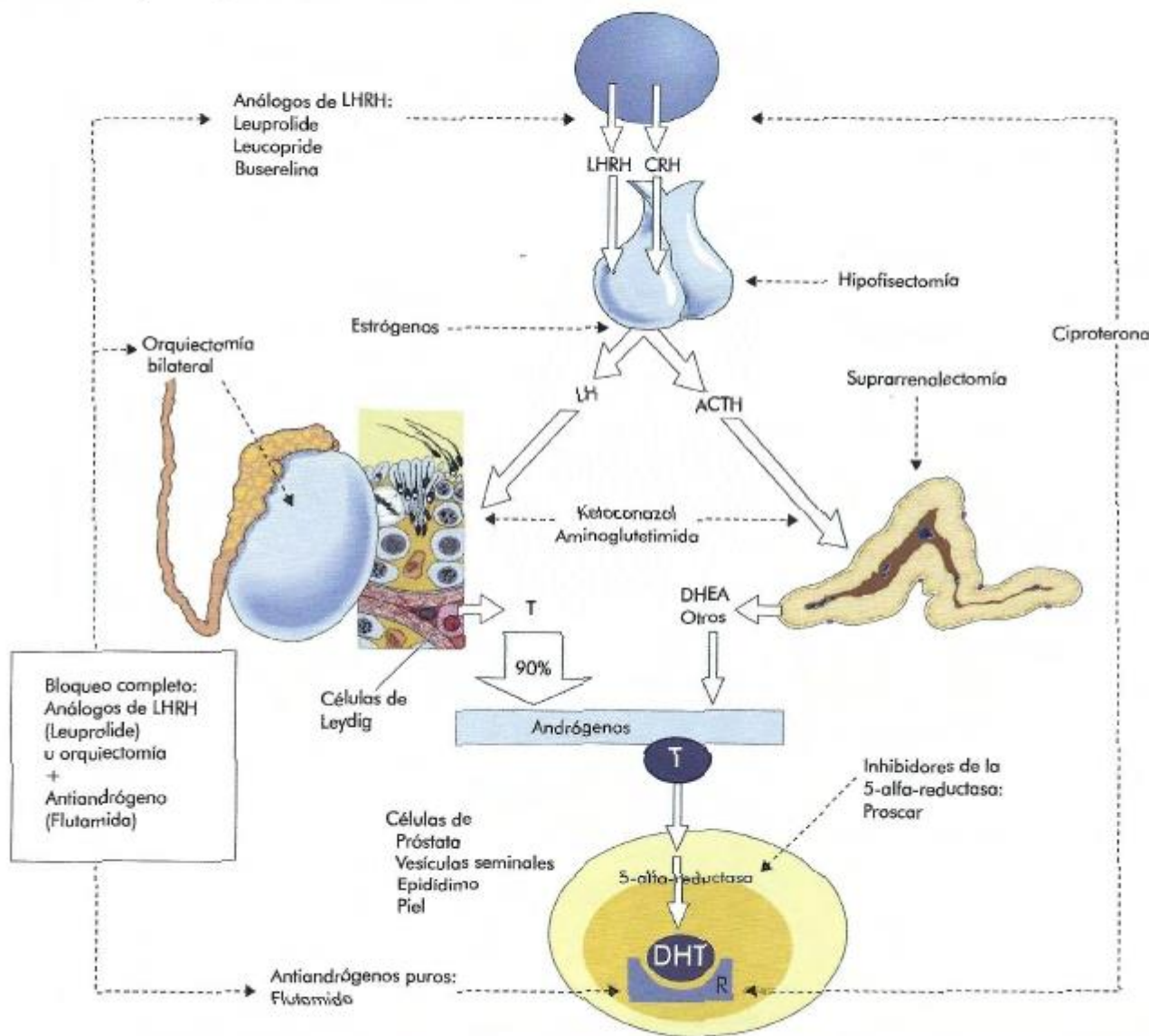
Quimioterapia:

Tratamiento en formas diseminadas resistentes a hormonoterapia.

Fármacos: docetaxel, mitoxantrona.

Otras terapias:

En caso de metástasis óseas se emplean antireabsortivos óseos (ácido zoledrónico), radioterapia ósea (si es una lesión solitaria) o radioisótopos (estroncio o samario) que son captados por el hueso.



	Actitud expectante	Vigilancia activa	Braquiterapia	Radioterapia (RT)	Cirugía (Cx)	Hormonoterapia (HT)	Terapia combinada
Riesgo bajo							
Riesgo medio							Cx + RT RT + HT
Riesgo alto							RT + HT Cx + RT Cx + HT
Localmente avanzado							RT + HT Cx + RT Cx + HT
Metastásico							HT + RT

SEGUIMIENTO:

Si el paciente ha sido sometido a una terapia curativa se debe monitorizar la respuesta clínica y el PSA (cuyos valores tras prostatectomía deberían ser nulos, y tras radioterapia mínimos). La elevación de PSA recibe el nombre de **recidiva bioquímica**: aumento del PSA tras prostatectomía (>0,2 ng/mL) o RT (2 ng/mL sobre el nadir). Puede deberse a persistencia local o metástasis subclínicas. La pauta a seguir es reevaluar al paciente para descartar las opciones anteriores y plantear la terapéutica:

- Vigilancia
- Terapia de rescate local: RT si se le había efectuado una prostatectomía, o prostatectomía si había recibido RT...
- Hormonoterapia: suele ser la opción elegida ante enfermedad diseminada como terapia de rescate.

MIR 00 (6838): Un paciente de 67 años acude a Urgencias por presentar en los últimos días debilidad progresiva de miembros inferiores, dificultad miccional e incontinencia fecal. En la exploración física destaca cierta hipotonía anal con una próstata muy sugerente de malignidad al tacto, debilidad de extremidades conservando la sensibilidad táctil. Con el probable diagnóstico de carcinoma de próstata metastásico. ¿Cuál de las siguientes opciones considera **MENOS** indicada para el tratamiento de urgencia?

1. Estrógenos intravenosos.
2. Análogos LHRH.*
3. Ketoconazol (altas dosis).
4. Radioterapia.
5. Orquiectomía bilateral.

MIR 02 (7348): En cáncer de próstata estadios T₁ ó T_{2a}:

1. La cirugía logra más curaciones.
2. La hormonoterapia está indicada si el PSA es < 10 ng/ml.
3. La resección transuretral es la técnica quirúrgica de elección.
4. La radioterapia o la cirugía radical obtienen resultados similares.*
5. La incidencia de efectos tóxicos graves por radioterapia es del 20%.

MIR 03 (7634): La radioterapia es un componente del tratamiento curativo de los siguientes tumores, **EXCEPTO** en:

1. *Cáncer de mama.*
2. *Linfoma de Hodgkin.*
3. *Cáncer de próstata.*
4. Melanoma.*
5. *Cáncer de cérvix.*

MIR 03 (7605): Hombre de 77 años, que refiere clínica de prostatismo de años de evolución, que presenta elevación del PSA (Antígeno Prostático Específico) (89 ng/ml) y dolor en columna lumbar desde hace 2 meses. Al tacto rectal la próstata está aumentada de tamaño, de consistencia dura en ambos lóbulos, superficie nodular y límites mal definidos. Tras realizarle una ecografía transrectal con biopsias prostáticas ecodirigidas, es diagnosticado de un adenocarcinoma de próstata pobremente diferenciado, que afecta a ambos lóbulos y que infiltra las vesículas seminales. La gammagrafía ósea confirma la presencia de metástasis en columna lumbar. ¿Qué tratamiento de los siguientes, aconsejaría en primer lugar?:

1. Prostatectomía radical.
2. Quimioterapia intensiva.
3. Hormonoterapia.*
4. Radioterapia pelviana externa.
5. Braquiterapia prostática.

MIR 04 (7865): En un paciente con cáncer de próstata confinado en la glándula prostática con Gleason inferior a 6 y PSA inferior a 10, son opciones terapéuticas indicadas las siguientes **EXCEPTO**:

1. *Prostatectomía radical.*
2. *Braquiterapia.*
3. *Radioterapia externa.*
4. Bloqueo androgénico.*
5. *Vigilancia.*

MIR 04 (7895): La radioterapia con quimioterapia simultánea o concurrente **NO** es el tratamiento de elección en estados localmente avanzados de:

1. Carcinoma epidermoide de canal anal.
2. Carcinoma epidermoide de esófago.
3. Adenocarcinoma de próstata.*
4. Carcinoma no microcítico de pulmón.
5. Carcinoma epidermoide de cervix.

MIR 05 (8125): Paciente de 66 años intervenido de Prostatectomía Radical hace 3 años por Adenocarcinoma de Próstata Gleason 8 (pT2b N0M0). Presenta en el momento actual una cifra de PSA sérico de 12 ng/ml. Señale cuál de las siguientes afirmaciones le parece correcta:

1. La supervivencia media en el momento actual es menor de 1 año.
2. La cifra de PSA está en rango normal ya que existen otras fuentes de producción del mismo.
3. El paciente puede tener una recidiva local o bien metástasis a distancia.*
4. La utilización de bloqueo hormonal en este caso no es una opción de tratamiento posible.
5. En caso de tratarse de una recidiva local, estaría indicado realizar cirugía de rescate para extirpar dicha masa.

MIR 07 (8788): La transformación de testosterona a dihidrotestosterona lo cataliza la siguiente enzima:

1. CYP19 Aromatasa.
2. 5- α Reductasa.*
3. 17,20 Liasa.
4. 17- α Hidroxilasa.
5. 20-Deshidrogenasa.



Zona periférica prostática: carcinoma de próstata y prostatitis.
Zona de transición: hiperplasia prostática.

1. HIPERPLASIA PROSTÁTICA

Casi universal en varones de edad avanzada. Afecta a mayores de 45 años. Causa más frecuente de obstrucción urinaria en varones.
Patogenia: desequilibrio andrógenos/estrógenos que aumenta con la edad. La hipertrofia del músculo detrusor vesical compensa inicialmente la obstrucción. Posteriormente se descompensa.

Clínica:

- *Síntomas Obstructivos: son los más frecuentes. Disminución de calibre y fuerza del chorro de orina, micción entrecortada, dificultad para iniciar la micción, goteo postmiccional, sensación de vaciamiento incompleto.
- *Síntomas Irritativos: disuria, polaquiuria diurna, nocturna, urgencia.
- *Síntomas incontinentes: incontinencia por rebosamiento.
- Complicaciones: retención aguda (precipitada por anticolinérgicos, antidepressivos...), retención crónica, insuficiencia renal, macrohematuria, infección urinaria recurrente, litiasis vesical, divertículos...

Diagnóstico:

- *Escala de valoración clínica: I-PSS
- *Tacto rectal: elástico (cartilago), móvil, delimitado.
- *Flujometría urinaria.
- *Orina residual: medida por eco trans-abdominal o por sondaje vesical.
- *Otras: PSA (puede elevarlo), pruebas de imagen (ECO transabdominal o transrectal)...

Tratamiento:

- *Tratamiento expectante
- *Cirugía: de elección. Prostatectomía transuretral. No retira todo el tejido prostático.
- *Fármacos: alfa bloqueantes, inhibidores de la 5alfa reductasa...
- *Otras: dispositivos intrauretrales, termoterapia...

2. CÁNCER DE PRÓSTATA

Tumor muy frecuente en los hombres. Aumenta de incidencia con la edad. Relacionado con la edad, los andrógenos, la raza y la influencia genética. Alta frecuencia histológica, baja frecuencia clínica.

Anatomía patológica:

- *95% adenocarcinomas. Más del 50% en zona periférica. Se emplea el sistema de gradación histológica de Gleason (factor pronóstico más importante en neoplasias locales). La diseminación es local, linfática y hematogena. A descartar las metástasis óseas habitualmente osteoblásticas en esqueleto axial.

Clínica: normalmente asintomático. Posibles síntomas irritativos o por metástasis (dolor en cadera o espalda...).

Diagnóstico: valorar con tacto rectal y antígeno prostático específico (PSA). Confirmar con biopsias dirigidas por ECO transrectal.

- *Tacto rectal: duro, irregular, inmóvil, mal delimitado. Obliga a biopsia en cualquier caso.
- *Ag prostático específico, PSA:
 - *Puede emplearse en detección precoz, estadificar el tumor y monitorizar pacientes postratamiento.
 - *Es específico de glándula, no de cáncer. No hay un dintel patológico claro. Depende de la edad, la velocidad a la que se eleva en el seguimiento, la relación con el tamaño glandular (densidad PSA) y el porcentaje de PSA libre. Por tanto el PSA, con tacto rectal normal, debe valorarse de manera individual.

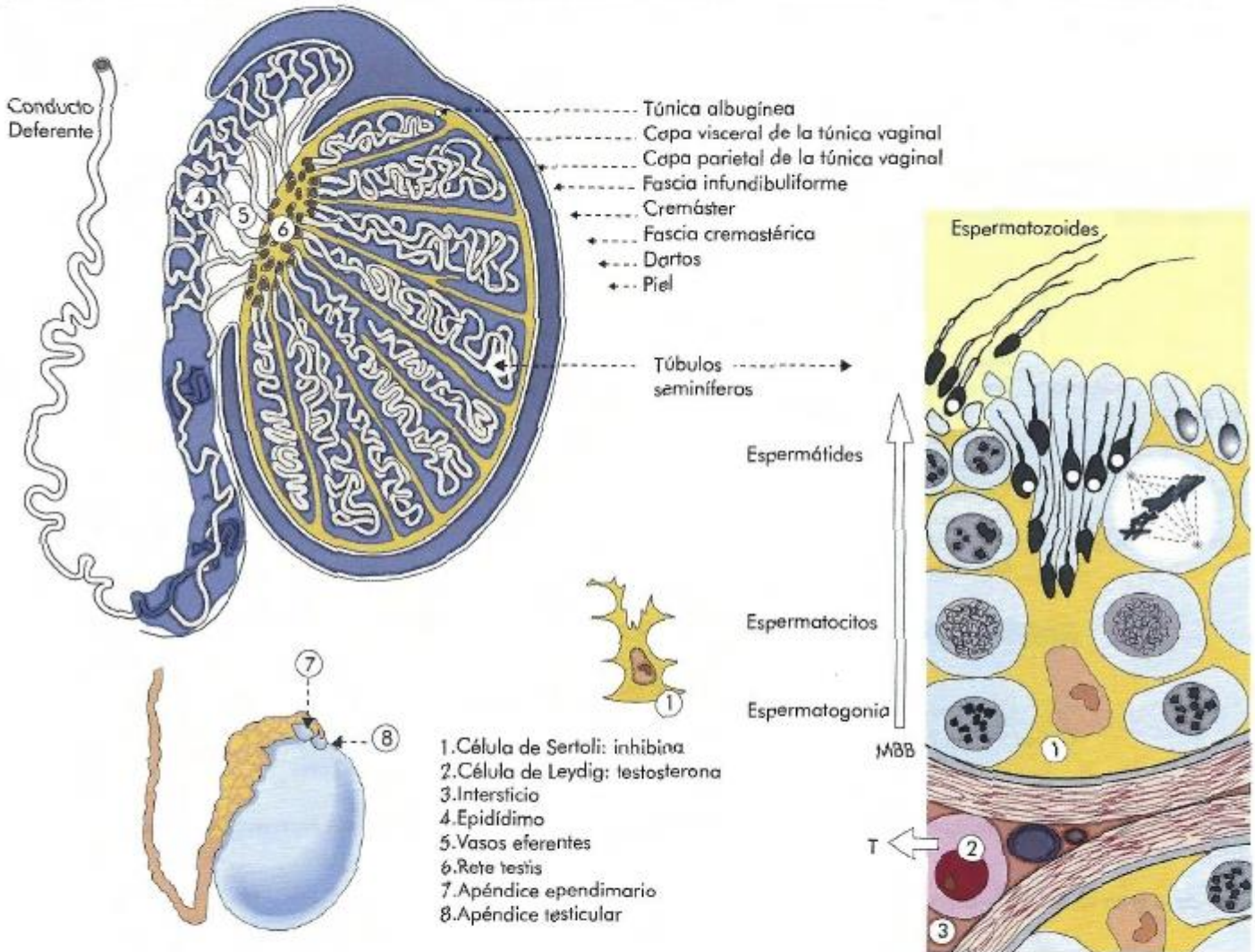
Estadificación:

- RM con espiral endorrectal: mejor resolución para infiltración local de tejido blando. Detección, evaluación de la magnitud de la extensión local y visualización linfática.
- Gammagrafía: técnica de imagen más sensible para valorar metástasis óseas, aunque inespecífica (fracturas, artritis, Paget...). No emplear en pacientes con niveles bajos de PSA y sin dolor óseo (usar con PSA >20).
- Estadios:
 - T1 No se detecta por tacto rectal
 - T2 Palpable intraprostático
 - T3 Extracapsular
 - N+ Afectación linfática M+Metástasis a distancia

• **Tratamiento:**

- *No tratar a pacientes con <10 años de expectativa de vida. En estos casos se recomienda seguimiento y tratamiento guiado por síntomas (actitud expectante)
- *Enfermedad localizada: vigilancia activa, prostatectomía radical, radioterapia o braquiterapia. En caso de alto riesgo (PSA >20, Gleason >7 o T2c) combinar el tratamiento local quirúrgico con radioterapia, o el radioterápico con hormonoterapia.
- *Enfermedad localmente avanzada: radioterapia + hormonoterapia o cirugía + radioterapia.
- *Cáncer metastásico: hormonoterapia. Bifosfonatos. Puede emplearse radioterapia externa para aliviar dolores óseos. En fases avanzadas que no responden a hormonoterapia pueden emplearse isótopos radiactivos.
- *Hormonoterapia: privación de andrógenos.
 - Orquiectomía bilateral.
 - Análogos de LHRH (leuprolide...). Aumento inicial de testosterona (oleada hormonal). Evitar si síntomas neurológicos.
 - Antiandrógenos: bloquean receptores (flutamida, nilutamida...).

1. Introducción anatómica



2. Cáncer testicular

2.1. Epidemiología

Representa el 1-2% de los cánceres del varón. Es un modelo de tumor sólido curable: 95% de los localizados pueden curarse y 70-80% de los metastásicos. 98% son unilaterales.

Edad:

- Más frecuente entre los 20-40 años (tumor sólido más frecuente en varón de esa edad).
- En lactantes y los niños: el más frecuente es el tumor del saco vitelino (MIR).
- En varón ≥ 50 años con masa testicular, sospechar linfoma.

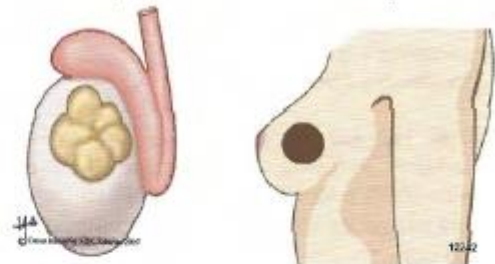
Factores de riesgo:

- Criptorquidia (MIR): tanto para el testículo criptorquídico como para el contralateral. La localización intrabdominal tiene más riesgo que la inguinal alta.
- Cáncer testicular contralateral.
- Síndrome de feminización testicular, síndrome de Klinefelter.
- Antecedentes de orquitis por el virus de la parotiditis (MIR).
- Hernia inguinal en la infancia (MIR).
- Infertilidad.
- Historia familiar

2.2. Clínica

Síntomas locales:

- La tumefacción testicular indolora (MIR), o nódulo testicular es la sintomatología más frecuente (MIR). Pueden ser dolorosas (10%) por hemorragia, necrosis... Cualquier masa o nódulo testicular debe considerarse un tumor mientras no se demuestre lo contrario.
- Hasta el 50% presenta metástasis al diagnóstico.



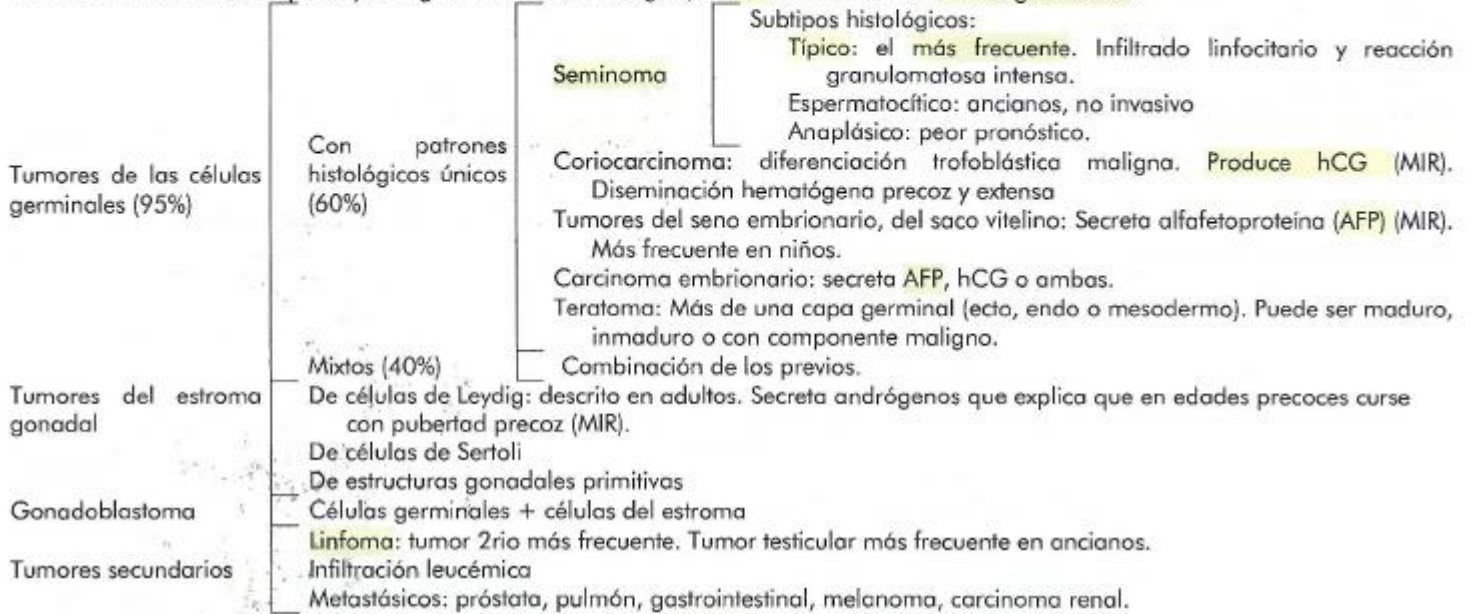
Forma de presentación de neoplasia testicular y mamaria: nódulo/masa palpable

Otros:

- Dolor abdominal o de espalda: por adenopatías retroperitoneales
- Pérdida de peso
- Disnea: por metástasis pulmonares, TEP...
- Ginecomastia: por \uparrow de estrógenos secundario a secreción de gonadotropina coriónica humana (hCG) por el tumor.
- Adenopatía supraclavicular (ganglio de Troisier), obstrucción urinaria...

2.3. Anatomía patológica

Tumores testiculares: aunque hay una gran variedad histológica, el 95% derivan de las células germinales.



FÍJATE EN...

MARCADORES DE TUMORES TESTICULARES

SEMINOMA: no secreta
 CORIOcarcinoma: gonadotropina CORIONica humana (hCG)
 Carcinoma EMBRIONario, Tumor del seno EMBRIONario: alfa FETOproteína
 *embrión ≅ feto

Diseminación: vía linfática a ganglios aórticos y paraaórticos (origen embriológico testicular) y vía hematogena precoz y frecuente al diagnóstico.

A pesar de la gran variedad de tumores testiculares a nivel práctico interesa diferenciar en dos formas:

	Seminomas	No seminomas
Frecuencia	Representa el 50% de los tumores testiculares.	Resto de tumores
Diseminación	Linfática: aórtico y paraaórticos	Hematogena precoz.
Marcadores tumorales	No eleva AFP (MIR) Rara vez eleva hCG (sólo <5%)	Puede elevar AFP, o hCG o ambos.
Historia natural	Favorable	Menos favorable
Implicaciones terapéuticas	Radiosensible (MIR)	Radioresistentes

MIR 00 FAMILIA (6601): ¿Qué marcador o conjunto de marcadores, entre los siguientes, es de utilidad clínica en el manejo del cáncer testicular?

1. Antígeno carcino-embriionario y alfa fetoproteína.
2. Gonadotropina coriónica (subunidad Beta).*
3. Antígeno específico prostático y antígeno carcino-embriionario.
4. Alfa-fetoproteína y carnitina.
5. Alfa-fetoproteína y PSA.

MIR 02 (7346): Hombre de 25 años que presenta tumoración testicular derecha indolora de 1 mes de evolución. La alfafetoproteína (AFP) está elevada. ¿Cuál de los siguientes tipos histológicos de cáncer de testículo es MENOS probable?

1. Seminoma puro.*
2. Carcinoma embrionario.
3. Tumor del saco vitelino.
4. Tumores mixtos.
5. Teratocarcinoma.

MIR 04 (7866): ¿Cuál de las siguientes enfermedades no produce elevación en la alfafetoproteína sérica?

1. Carcinoma embrionario testicular.
2. Tumor del seno endodérmico testicular.
3. Ataxia-Telangiectasia.
4. Seminoma testicular.*
5. Gonadoblastoma.

MIR 07 (8639): ¿Cuál de estas sustancias es habitualmente utilizada como marcador tumoral de los tumores de testículo?:

1. CEA.
2. PSA.
3. AFP.*
4. TPA.
5. CA 19.9.

MIR 08 (8899): Si un tumor testicular, es secretor de alfafetoproteína, probablemente se tratará de:

1. Sarcoma.
2. Tumor de células de Leydig.
3. Seminoma puro.
4. Seminoma espermatocítico.
5. Carcinoma embrionario.*

2.4. Métodos complementarios

ECO:

Indicada ante toda masa testicular, o en casos de inflamación dolorosa o persistente. Si esta exploración descubre una lesión intratesticular (típicamente área hipoeoica), debe realizarse una orquiectomía inguinal radical (MIR).

Cirugía:

Tras ECO indicativa de masa intratesticular, debe realizarse una orquiectomía para confirmación. La orquiectomía debe realizarse por incisión inguinal alta, siguiendo la trayectoria de drenaje linfático del testículo (no vía tranescrotal). Dicha orquiectomía cumple función diagnóstico-terapéutica.

Marcadores tumorales: AFP hCG (MIR).

Se determinan antes y tras la cirugía. Ayuda al diagnóstico y a detectar enfermedad residual en caso de permanecer elevados tras orquiectomía. Debe tenerse en cuenta que en el caso de los seminomas no habrá elevación.

Otros marcadores séricos: fosfatasa alcalina placentaria (en seminomas), LDH (inespecífico)...

Marcadores anatomopatológicos:

Isocromosoma 12*(i)(12p)* [Marcador cromosómico específico de tumores de células germinales (en todas las tipos histológicos). Tiene valor diagnóstico y pronóstico.

Confirmado el diagnóstico anatomopatológico se procede a estudio de extensión y decisión terapéutica adyuvante.

MIR 06 (8383): Un hombre de 24 años de edad presenta un nódulo testicular de 2.5 cm de tamaño, duro, heterogéneo, sugestivo de tumor testicular. En la RX de tórax aparecen múltiples nódulos pulmonares metastásicos. El nivel de beta HCG es elevado (superior a 19.000 UI/L). ¿Cuál es el diagnóstico histopatológico más probable?:

1. Seminoma.
2. Seminoma espermatocítico.
3. Teratoma puro.
4. Coriocarcinoma.*
5. Tumor de células de Leydig.

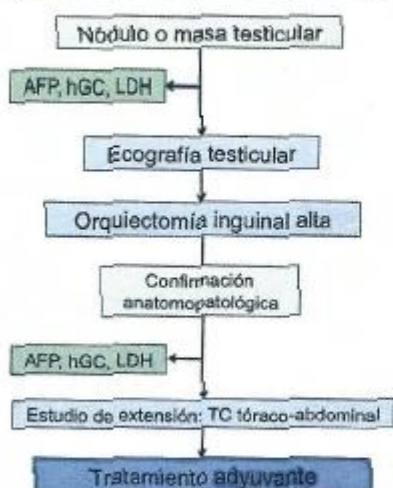
MIR 09 (9161): (102) Un paciente de 28 años de edad ingresa por dificultad respiratoria, sin antecedentes de enfermedad obstructiva pulmonar previa. En la exploración física se evidencia ginecomastia. En su radiografía de tórax y TAC torácico se muestran múltiples imágenes y nódulos pulmonares sugestivos de suelta de globos. En su analítica destaca una elevación de BetaHCG (12.000 U/L). ¿De qué tumor primario es más probable que estemos hablando?:

1. Tumor de Wilms (nefroblastoma).
2. Carcinoma embrionario de testículo.
3. Seminoma.
4. Tumor seno endodérmico.
5. Coriocarcinoma testicular.*

MIR 13 (10129): Un paciente de 26 años de edad sin antecedentes médico-quirúrgicos previos acude a urgencias por disnea de 15 días de evolución. En la exploración física no se detecta ningún hallazgo de interés excepto un nódulo de consistencia dura en el testículo izquierdo. Se realiza una radiografía de tórax objetivándose múltiples nódulos pulmonares en "suelta de globos". En su analítica destacan una B-hCG de 30.000 mIU/ml. ¿Cuál le parece el origen más probable de la patología de este cuadro?

1. Seminoma.
2. Angiomiolipoma renal.
3. Tumor de Wilms.
4. Coriocarcinoma testicular.*
5. Linfoma no Hodgkin.

2.5. Pauta de actuación



Estadificación: Se puede simplificar en

- Estadio I: testicular
- Estadio II: adenopatías retroperitoneales
- Estadio III: metástasis

2.6. Tratamientos adyuvantes

Depende del tipo histológico y la extensión. Podríamos generalizarlo en el siguiente cuadro:

	Seminoma	No seminoma
Intratesticular	-Vigilancia -Quimioterapia	-Vigilancia -Quimioterapia** -LRP*
Ganglionar de bajo volumen	-Radioterapia -Quimioterapia	-Quimioterapia -LRP -LRP +/- QT
Ganglionar de alto volumen o metástasis	QT Radioterapia/Cx según evolución	QT +/- LRP según evolución

*LRP: *linfadenectomía retroperitoneal.*

****Quimioterapia:** bleomicina, etopósido y cisplatino

Seguimiento: la mayor parte de las recidivas se producen en los primeros 2 años (el seminoma puede presentar recidivas tardías con más frecuencia).

MIR 01 (7087): Hombre de 35 años que consulta por la aparición de una masa en el testículo izquierdo sin antecedentes traumáticos ni infecciosos: la ecografía testicular demuestra que se trata de una masa sólida. ¿Cuál, entre las siguientes, es la actitud a seguir más adecuada?:

1. PAAF de la masa.
2. Biopsia quirúrgica de la masa.
3. Orquiectomía por vía inguinal previa toma de muestra sanguínea para determinar a-fetoproteína y b-gonadotropina coriónica.*
4. Orquiectomía transescrotal con resección de hemiescrotó.
5. Vigilancia mediante ecografías cada 2 meses para valorar aumento de tamaño de la masa.

MIR 05 (8126): Un hombre de 31 años de edad consulta por la presencia de una masa palpable en el teste derecho, de un mes de evolución, no dolorosa. Su urólogo le realiza una ecografía testicular, en la que se evidencia una lesión hipoecoica, bien delimitada, intratesticular. Los marcadores tumorales alfafetoproteína y beta HCG son negativos. La actitud más correcta de entre las siguientes sería:

1. Dado que los marcadores tumorales son negativos, se descarta neoplasia testicular y requiere observación.
2. Repetir la ecografía testicular en un plazo de tres meses.
3. Realización de una tomografía axial computorizada tóraco-abdomino-pélvica.
4. Biopsia transescrotal del testículo.
5. Orquiectomía radical y esperar resultado del patólogo.*

MIR 12 (9892): Ante un varón de 30 años, casado sin hijos, diagnosticado mediante exploración física y confirmado ecográficamente de tumor sólido en el teste derecho, ¿cuál es la actitud más correcta?:

1. Intentar cirugía parcial para salvaguardar parte del teste.
2. Orquiectomía radical desde incisión inguinal.*
3. Radioterapia seguida de orquiectomía.
4. Orquiectomía por incisión escrotal.
5. Quimioterapia y posteriormente orquiectomía.

3. Torsión testicular

3.1. Torsión del cordón espermático

Concepto: torsión del pedículo testicular con isquemia secundaria.

Tipos:

- Intravaginal (94%): en niños y adolescentes (testículos pequeños y bolsa grande).
- Extravaginal (6%): en RN, incluso intraútero.

Etiopatogenia: el factor desencadenante principal es la contracción brusca del cremáster (durante el sueño, por contacto brusco con agua fría, traumatismos, ejercicio físico...).

Diagnóstico:

-Síntomas: dolor intenso, súbito. No suele haber fiebre ni molestias miccionales (≠ de epididimitis e infección urinaria) aunque sí vómitos reactivos y mal estado general.

-Exploración: el testículo muy doloroso, retraído y horizontalizado, y duele más al ser levantado el testículo (signo de Prehn negativo). El epidídimo no está inflamado.

Desaparece el reflejo cremastérico.

-Otros estudios:

ECO doppler: ausencia de flujo sanguíneo valorable (MIR). Se hace en caso de dudas. No es imprescindible si la clínica es obvia (MIR).

Tratamiento:

El tiempo es esencial, de modo que ante sospecha de torsión testicular se debe llevar a cabo una exploración quirúrgica inmediata (MIR). No es conveniente esperar a confirmar el diagnóstico ante clínica y exploración compatibles (pruebas de imagen en caso de duda razonable). Muchas veces se hace intenta la detorsión manual sin anestesia y posterior cirugía y fijación. Tras la torsión hay que hacer fijación testicular bilateral.

La viabilidad testicular en las primeras 6 horas es del 100%.

En caso de testículo no viable: orquiectomía con o sin prótesis.

MIR 99 (6337): Ante, la sospecha de una torsión de testículo, ¿cuál es, entre las siguientes, la prueba diagnóstica de elección?:

1. Ecografía-doppler.*
2. Gammagrafía isotópica.
3. Ecografía.
4. Radiografía escrotal.
5. Palpación bimanual.

MIR 01 (7166): Un niño de 10 años se presenta en el Servicio de Urgencias con dolor inguinal y escrotal intenso, que comenzó de forma brusca después de un partido de fútbol. El niño está afectado y se observa tumefacción y dolor en el hemiescrotal derecho, no se detecta reflejo cremastérico y el testículo derecho está elevado y rotado. ¿Cuál de los siguientes tratamientos considera usted que es el adecuado para este paciente?:

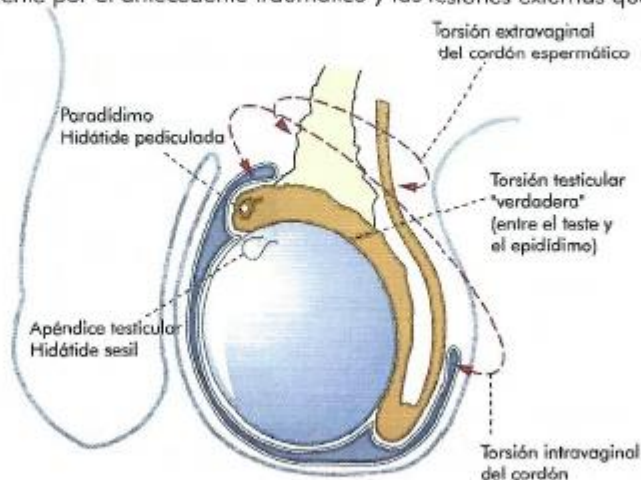
1. Administración de líquidos y antibióticos por vía endovenosa.
2. Tratamiento analgésico ambulatorio.
3. Ecografía Doppler de urgencia.
4. Ingreso hospitalario para observación clínica.
5. Exploración quirúrgica inmediata.*

Ante un paciente joven, con dolor testicular agudo (escroto agudo) debe plantearse el diagnóstico diferencial entre epididimitis y torsión testicular:

	Epididimitis aguda	Torsión testicular
Epidemiología	Frecuente en adultos, raro en niños	Frecuente en niños, raro en adultos
Antecedentes	Uretritis, contacto sexual de riesgo, manipulación de vía urinaria...	Deporte, movimientos bruscos, agua fría...
Clínica	Dolor intenso gradual Afectación del estado general Fiebre	Dolor muy intenso súbito Afectación del estado general, vómitos No suele haber fiebre
Signos generales de infección	+	-
Signos locales de inflamación	+	-
	Hidrocele reaccional (transiluminación+)	
Síndrome miccional	+ en la epididimitis	-
Signo de Prehn: al elevar el testículo...	Positivo: ↓ dolor	Negativo: dolor = o ↑
Reflejo cremastérico	No desaparece	Desaparece
Doppler	↑ del flujo sanguíneo	↓ del flujo sanguíneo
Tratamiento	Tratamiento sintomático + antibioterapia (ceftriaxona/doxiciclina)	Quirúrgico antes de 6h. Detorsión y fijación bilateral

3.2. Otras causas de escroto agudo

- Tumores testiculares: muy discreto componente inflamatorio y doloroso. La ECO diferencia masa testicular de extratesticular. Si existen dudas: exploración quirúrgica vía inguinal (no escrotal).
- Traumatismos: se diferencian fácilmente por el antecedente traumático y las lesiones externas que lo acompañan.



- **Torsión de apéndices rudimentarios:** similar a la torsión del cordón, pero mucho más tenue. Presenta un nódulo doloroso en polo superior de testículo (azulado por la isquemia). Tratamiento analgésico y antiinflamatorio.

Apéndice testicular, sésil o de Morgagni	En el 90% En polo superior	Es un vestigio del conducto de Müller
Apéndice del epidídimo, pediculada o paradídimo	En polo superior	Deriva del conducto de Wolf

4. Otras patologías testiculares

4.1. Hidrocele

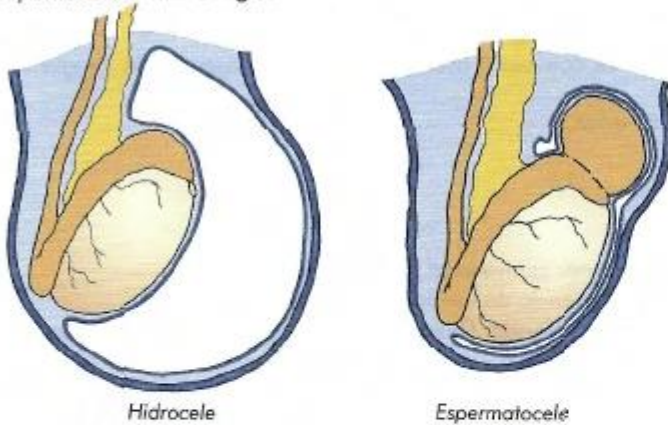
Concepto: líquido en túnica vaginal (o cordón espermático). De etiología desconocida (lo más frecuente) o secundario a inflamaciones, neoplasias, traumatismos...

Clínica: masa líquida indolora de instauración progresiva. No se consigue palpar el testículo.

Diagnóstico: transiluminación, ECO.

Tratamiento: punción evacuadora. Cirugía de plegamiento vaginal. Inyección de sustancias esclerosantes.

Hidrocele comunicante congénito: persistencia del conducto peritoneovaginal (se suele obliterar a los 10 días de nacer). Pasa líquido peritoneal a escroto. ↓ al tumbarse al niño y comprimir el escroto. Pueden herniarse asas intestinales. Si no cura espontáneamente: cirugía.



4.2. Espermatocelo

Concepto: divertículo del epidídimo. Contiene líquido turbio con espermatozoides.

Diagnóstico: al transiluminarse tiene aspecto turbio. Se diferencia del hidrocele en que es más excéntrico, puede palparse en conjunción con el epidídimo y con frecuencia es sensible.

4.3. Varicocele

Concepto: dilatación varicosa del plexo pampiniforme. Más frecuente en adultos jóvenes.

Etiopatogenia: mucho más frecuente el varicocele izquierdo por el trayecto más vertical de la vena gonadal izquierda.

Clínica: aumento de volumen escrotal en bipedestación o con Valsalva. Pesadez y en ocasiones dolor que aumentan en decúbito. Puede asociarse a infertilidad o subfertilidad.

Diagnóstico: exploración clínica: palpación en bipedestación con maniobra de Valsalva: "saco de gusanos". Otros métodos: eco doppler...

Es necesario valorar patologías asociadas:

-Varicocele izquierdo: trombosis de vena renal por cáncer renal, síndrome nefrótico...

-Varicocele derecho en adultos: posible tumor retroperitoneal.



Tratamiento: cirugía consistente en varicocelectomía: ligadura alta de la vena espermática interna. Actualmente técnicas endovasculares, menos invasivas.

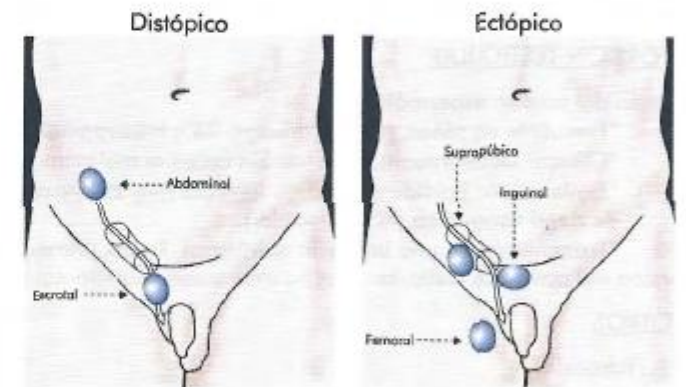
4.4. Criptorquidia

Concepto:

Falta de descenso de los testículos a su posición correcta en escroto. Más frecuente en RN pretérmino y en el lado derecho. Bilateral el 10-30%.

Tipos:

- **Retráctil o en ascensor:** aunque esté en escroto, asciende continuamente por cremáster hiperactivo. Suele limitarse en la pubertad aunque es factor de riesgo para torsión.
- **Distópico:** localizado en el trayecto habitual, sin llegar a descender (abdominal, escrotal alto...). Es la considerada criptorquidia verdadera.
- **Ectópico:** localizado fuera del trayecto habitual (inguinal subcutáneo, femoral, suprapúbico...).



Clínica: testículo no palpable en escroto de forma permanente, o intermitente (retráctil).

Evolución: la mayoría descienden en el primer año de vida. Menos frecuente el descenso espontáneo después del primer año de vida. En caso de no descender las complicaciones son: atrofia, infertilidad, degeneración maligna (máximo riesgo los de localización intraabdominal), hernia inguinal y torsión testicular.

Tratamiento: orquidopexia, tratamiento hormonal. Los testículos retráctiles no suelen requerir tratamiento.

-Diagnóstico en el RN:

- Vigilancia periódica durante el primer año.
- Tratar con hCG: sólo un 20% de éxito.
- Si no desciende: orquidopexia antes de los 2 años y medio.

-Diagnóstico en > 6 años:

- Descenderlo con cirugía o extirparlo, en caso de atrofia.

Se recomienda seguimiento durante la pubertad ante riesgo de malignidad.

MIR 2000 FAMILIA (6657): La hernia inguinal del recién nacido:

1. Se debe a una debilidad de la pared posterior del conducto inguinal.
2. Es más frecuente en el sexo femenino.
3. Se debe a un déficit transitorio de la secreción de Gonadotropinas entre la 10ª y 12ª semana de gestación.
4. Se produce por la persistencia del conducto peritoneo vaginal (Processus vaginalis) durante la vida postnatal.*
5. Se asocia a un anormal desarrollo del Gubernaculum Testis.



RESUMEN DE TESTÍCULO

1. CÁNCER TESTICULAR

Proceso maligno más frecuente entre los 20-35 años. Raro en >50a (sospechar linfoma).

Predisponentes: criptorquidia (tanto para el criptorquídico como para el contralateral), orquitis, hernia inguinal alta, cáncer testicular en testículo contralateral, sdr. Klinefelter, disgenesia gonadal.

Clínica: **Tumefacción testicular** (habitualmente indolora). **Cualquier masa testicular es un tumor** mientras no se demuestre lo contrario.

Otros (dolor abdominal o de espalda, ↓ peso, disnea, ginecomastia...)

Anatomía patológica: la mayoría son tumores de las células germinales: 95%. Linfoma: tumor testicular más frecuente en ancianos.

Terapéuticamente es interesante separarlos en...

***Seminomas:** 50% de los tumores testiculares de células germinales. Radiosensibles. Metástasis linfáticas (primero a ganglios retroperitoneales). **Alfafetoproteína nunca elevada** y 5% ↑ hCG en suero.

***No seminomas:** Radiorresistentes. Mayor frecuencia que el seminoma de metástasis hematógenas. Alfa fetoproteína y hCG: uno o ambos marcadores ↑ en el 70% (coriocarcinoma 100% hCG ↑↑).

Marcadores: Alfa feto proteína (AFP) y beta gonadotropina coriónica humana (hCG). Su detección tras orquiectomía implica presencia de metástasis. Disminuyen cuando el proceso cede (si tras tratamiento no ceden, sospechar metástasis) y aumentan cuando avanza.

Pauta diagnóstica:

- 1º Sospecha clínica.
- 2º ECO.
- 3º Orquiectomía inguinal alta radical (no transescrotal) y definir tipo de tumor y estadificación.
- 4º Según estadio e histología:
 - ***Seminoma precoz:** radioterapia retroperitoneal.
 - ***No seminoma precoz:** disección de ganglios retroperitoneales o quimioterapia.
 - ***Seminoma o no seminoma avanzado:** quimioterapia (combinaciones con cisPt) acompañada con frecuencia de cirugía tras quimioterapia.
- 5º Vigilar: la mayor parte de las recidivas se producen en los 2 primeros años.

Buen pronóstico, gracias a la quimioterapia.

2. TORSIÓN TESTICULAR

Torsión del cordón espermático:

*Frecuente en niños, raro en adultos. 94% Intravaginal. Desencadenada por **contracción del cremáster**.

***Clínica:** Dolor intenso, vómitos. Sin fiebre ni molestias miccionales (a diferencia de epididimitis e infección urinaria).

***Exploración:** Epidídimo normal, testículo muy doloroso, retraído y horizontalizado. **Desaparece el reflejo cremastérico. Ausencia de riego sanguíneo (ECO-Doppler).**

***Tratamiento:** es una urgencia quirúrgica. En las primeras 6 horas el testículo es recuperable (detorsión y fijación).

Torsión del apéndice testicular: mucho más tenue. Nódulo doloroso azulado en polo superior de testículo. Manejo sintomático.

3. OTROS

- **Hidrocele:**
 - *Líquido en túnica vaginal (o cordón espermático). **No se consigue palpar el testículo.**
 - ***Diagnóstico:** transluminación.
 - ***Tratamiento:** Quirúrgico. En ancianos, se inyectan sustancias para que se fusionen las cavidades.
- **Varicocele:**
 - *Dilatación varicosa del plexo pampiniforme. Adultos jóvenes. Más frecuente el varicocele izquierdo.
 - ***Clínica:** Aumento de volumen de la bolsa escrotal (en bipedestación y con Valsalva), pesadez, infertilidad...
 - ***Palpación en bipedestación con maniobra de Valsalva:** "saco de gusanos".
 - ***Tratamiento:** Varicocelectomía (ligadura alta de la vena espermática interna).
- **Criptorquidia:**
 - *Falta de descenso de los testículos. La criptorquidia verdadera es la distópica (se queda en el trayecto). Más frecuente en pretérmino.
 - *La mayor parte de los testículos no descendidos en el recién nacido lo harán en el primer año de vida.
 - ***Complicaciones:** Infertilidad (complicación más importante), degeneración maligna, hernia inguinal, torsión testicular.
 - ***Tratamiento:**
 - en el recién nacido: vigilancia durante el primer año; dar hCG al año. Si no desciende: orquidopexia antes de los 2 años y medio.
 - en >6años: Descenderlo con cirugía. Si el teste está atrofiado: extirparlo.

1. Cáncer de pene

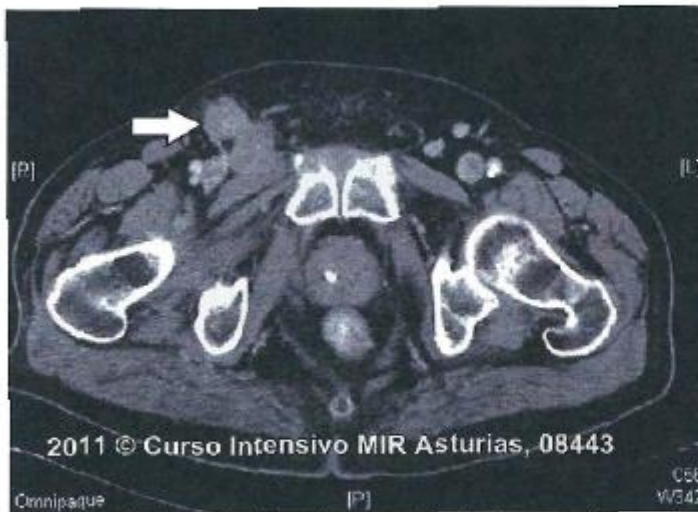
El cáncer de pene más frecuente es el carcinoma epidermoide (en pacientes con SIDA es el sarcoma de Kaposi peneano).

Factores de riesgo:

- Edad >50 años
- Virus del papiloma humano (subtipos 16 y 18). El riesgo el cáncer es mayor en pacientes con condilomas acuminados.
- Fimosis (circuncisión como medida preventiva).
- Tabaquismo
- Radiación UVA
- Áreas rurales, estado socioeconómico bajo, promiscuidad...
- Lesiones:
 - Asociadas a cáncer de pene:
 - Condilomas acuminados
 - Liquen escleroso
 - Premalignas:
 - Eritroplasia de Queyrat
 - Enfermedad de Bowen
 - Condiloma gigante; de Buschke-Lowestein
 - Enfermedad de Paget

Localización: deriva del epitelio del propio prepucio o sus glándulas.

Extensión: vía linfática sobre todo: ganglios inguinales y seguidamente pélvicos.



TC pélvico donde se aprecian adenopatías inguinales por carcinoma de pene

Tratamiento: cirugía es el tratamiento de elección.

- Formas muy localizadas: cirugía micrográfica, crema de 5-fluorouracilo. En las pequeñas lesiones limitadas al prepucio pueden efectuarse una escisión local amplia con circuncisión.
- Formas infiltrantes: resección lo más localizada posible +/- RT. Quimioterapia en casos avanzados.

MIR 99 FAMILIA (6086): En un joven de 29 años sin circuncidar aparece una lesión prepucial de 1 cm de diámetro. Una biopsia revela la existencia de células escamosas que no sobrepasan la dermis. El tratamiento más adecuado, de los siguientes, es:

1. Circuncisión.*
2. Penectomía parcial.
3. Irradiación externa.
4. Coagulación por láser.
5. Penectomía parcial y biopsia del ganglio centinela.

2. Disfunción eréctil

Incapacidad repetida de lograr o mantener una erección lo suficientemente firme como para tener una relación sexual satisfactoria, con deseo sexual preservado.

La incidencia aumenta con la edad, pero no es una parte inevitable del envejecimiento.

2.1. Etiología y formas clínicas

La erección es un fenómeno neurovascular sometido a control hormonal. La disfunción es de origen multifactorial: están implicados tanto factores orgánicos (±80%) como psicológicos (±20%).

- Disfunción eréctil orgánica: propia de varones de edad avanzada con diversas comorbilidades. Aparición gradual. Las principales causas: arteriosclerosis (MIR), DM (MIR), y fármacos (antidepresivos, antipsicóticos, hormono-terapia). Otros: trastornos tiroideos, hipogonadismo, hiperprolactinemia... La prostatectomía radical es causa de disfunción eréctil, pero también ocurre tras radioterapia.
- Disfunción eréctil psicógena destaca en gente joven, de carácter situacional, de aparición reciente, preservando erecciones matutinas...

	Orgánica	Psicógena
Edad	>50 años	<40 años
Tiempo de evolución	> 1 año	< 1 año
Aparición	Permanente	Situacional
Curso	Constante	Variable
Erección extracoital	Pobre	Normal
Problemas psicosexuales	Secundarios	Larga historia
Problemas de pareja	Secundarios	Al inicio
Ansiedad anticipatoria	Secundarios	Primarios

2.2. Tratamiento

Corregir, si es posible la enfermedad o fármacos responsables.

Tratamiento de 1ª línea:

- Terapia psicosexual: de elección en origen psicógeno.
- Inhibidores reversibles de la fosfodiesterasa 5 (PDE₅): sildenafil, vardenafilo y tadalafil. Intensifican las erecciones tras la estimulación sexual. Efectivos a los 30-60 minutos. Efectos 2rios: cefalea, enrojecimiento facial, hipotensión, priapismo. Contraindicaciones: tratamiento con nitratos (contraindicación absoluta, potencian su efecto hipotensor) (MIR), ICC y miocardiopatía (riesgo de shock vascular)...

Otros:

- Dispositivos de vacío.
- Terapia intrauretral o tópica: alprostadilo (PGE1) 65% responde con una erección.
- Terapia intracavernosa: alprostadilo (PGE1) Eficaz en 70-80% de los casos. Mayor riesgo de priapismo. Efectos 2rios: priapismo, dolor y fibrosis en uso crónico.
- Prótesis: semirrígidas o inflables.

MIR 2004 (7867): Varón de 78 años sexualmente activo que acude a nuestra consulta por impotencia de reciente comienzo. Sus erecciones han sido progresivamente menos intensas hasta impedir la penetración. Tiene antecedentes de cardiopatía isquémica e hipertensión y ha estado tomando aspirina y atenolol desde hace años. No es diabético. ¿Cuál de las siguientes es la causa más probable de la disfunción eréctil de este paciente?:

1. Atenolol.
2. Descenso de los niveles de testosterona.
3. Neuropatía.
4. Enfermedad vascular.*
5. Envejecimiento normal.

MIR 2005 (8127): Paciente de 63 años en tratamiento a demanda con Citrato de Sildenafil por presentar disfunción eréctil de años de evolución. Señale cuál de los siguientes fármacos NO asociaría en ningún caso a su tratamiento:

1. Amiodarona.
2. Verapamilo.
3. Digoxina.
4. Indapamida.
5. Mononitrato de Isosorbide.*

MIR 2006 (8385): Un varón de 68 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial e infarto agudo de miocardio, en tratamiento con mononitrato de isosorbide; consulta por cuadro de disfunción eréctil de dos años de evolución. ¿Cuál de las siguientes actitudes terapéuticas estaría **CONTRAINDICADA**?:

1. Inyección intracavernosa de PGE 1.
2. Colocación intrauretral de PGE 1.
3. Citrato de Sildenafil vía oral.*
4. Utilización de dispositivos de vacío.
5. Colocación de una prótesis peneana.

MIR 2007 (8645): ¿Cuál cree usted que es el trastorno endocrino que provoca mayor prevalencia de disfunción eréctil?:

1. Diabetes Mellitus.*
2. Síndrome de deficiencia androgénica asociada a la edad.
3. Hipogonadismo hipogonadotrofo.
4. Síndrome de Cushing.
5. Hipotiroidismo.

3. Otras patologías del pene

EYACULACIÓN PRECOZ

Concepto: persistente o recurrente eyaculación que acontece tras mínima actividad sexual. Generalmente ocurre antes de la penetración o durante el primer minuto.

Etiopatogenia: factores psicológicos, hipersensibilidad en pene...

Tratamiento: terapia sexual y del comportamiento. **Fármacos:** Dapoxetina a demanda (ISRS de acción corta). **Otros fármacos:** ISRS, ADT, anestésicos tópicos.

PRIAPISMO

Concepto: erección que persiste más allá de la relación sexual (4 horas).

Etiopatogenia: exceso de flujo arterial o defecto del retorno venoso. Se relaciona con: anemia de células falciformes, trastornos neurológicos, fármacos (inhibidores PGE1, alprostadilo...), traumatismos...

Constituye riesgo de daño irreversible de las estructuras del pene en relación con isquemia por compresión.

Tratamiento: el priapismo con isquemia es una urgencia médica. Descompresión de cuerpos cavernosos mediante aspiración de sangre. Otros: inyección de adrenalina, cirugía...

CURVATURA PENEANA

Concepto: curvatura excesiva del pene que impide o dificulta las relaciones sexuales o causa dolor.

Etiopatogenia:

Congénita: desde el nacimiento. El tratamiento es quirúrgico en edad adulta.

Adquirida: enfermedad de Peyronie. Aparición de placa fibrosa en la túnica albugínea, que curva el pene. Se desconoce la causa, pero se asocia a DM, enfermedad cardiovascular y alcohol. Tratamiento dependerá de la gravedad de la curvatura, los síntomas, la duración de la enfermedad...

- No quirúrgico: verapamilo local o intralesional, inferferón local, dispositivos de tracción o de vacío...
- Quirúrgico

4. Patología de la micción

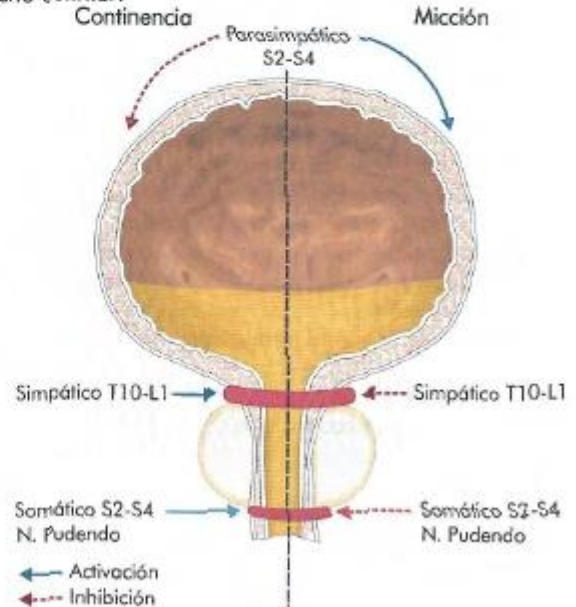
4.1. Fisiología de la micción

La micción requiere una serie de mecanismos sensitivo-motores situados en la región medular sacra, a modo de arco reflejo, regulado por la corteza cerebral. Ante la distensión vesical (por volumen urinario) se produce el estímulo de la micción, cuya respuesta consiste en la dilatación del esfínter interno (inhibición del sistema simpático; receptores alfa1) y contracción del detrusor vesical (estimulación del sistema parasimpático; receptores colinérgicos muscarínicos).

Se puede inhibir ese reflejo por un mecanismo que induce la relajación del detrusor (inhibición del parasimpático) y constricción del esfínter interno (estímulo simpático en sus receptores alfa).

La corteza puede mediar estos mecanismos y activar o inhibir

el control voluntario: esfínter urinario externo. Dicho esfínter se encuentra regulado por el nervio pudendo, que potencia el tono de dicho esfínter.



4.2. Incontinencia urinaria

Concepto: escape involuntario de orina. Es más frecuente en mujeres, pero pasados los 70 años se iguala. En la evaluación de la incontinencia es necesario valorar el grado (escalas validadas), el tipo, descartar infección urinaria, y revisar fármacos que puedan agravar la incontinencia (diuréticos, alfa antagonistas, estrógenos sistémicos...).

Según el tiempo de evolución:

Incontinencia transitoria: < de 4 semanas. Ocurre en el contexto trastornos funcionales pasajeros, y reversibles: infección urinaria, estados de confusión mental, fármacos, vaginitis atrófica, impactación fecal, limitación de la movilidad.

Incontinencia crónica o establecida: > 4 semanas, con alteraciones estructurales asociadas.

Según el perfil fisiopatológico de la incontinencia distinguimos:

INCONTINENCIA DE ESFUERZO

Epidemiología: frecuente en mujeres mayores, y varones tras prostatectomía.

Etiopatogenia: daño en el esfínter uretral interno:

- Debilidad del suelo pélvico: partos múltiples, obesidad...
- Cirugía pélvica previa: ginecológica, prostática.

Clínica: pérdidas de pequeña cantidad de orina en contexto de valsalva, tos, risa, cambios posturales...

Volumen de la pérdida: escaso.

Volumen residual tras la micción: escaso.

Tratamiento: cirugía de suelo pélvico: el más eficaz. Ejercitar suelo pélvico (Kegel)

Fármacos: duloxetina (inhibe captación de serotonina y noradrenalina).

INCONTINENCIA DE URGENCIA

Epidemiología: más común en el anciano

Etiopatogenia: suele ser secundaria a contracciones no inhibidas de la vejiga, o lesión grave del esfínter externo:

- Idiopática
- Lesión nervio pudendo.
- Neurológica cortical: Parkinson, ACV, demencia, hidrocefalia, tumores
- Irritación vesical: litiasis, neoplasia, infección
- Obstrucción del tracto urinario inferior: fases iniciales de HBP.

Clínica: necesidad imperiosa de orinar sin poder frenar la micción: polaquiuria y urgencia. Se escapan cantidades elevadas de orina

Volumen de la pérdida: alto

Volumen residual tras la micción: escaso.

Tratamiento: reentrenamiento vesical: micciones programadas...
Fármacos anticolinérgicos o antimuscarínicos: oxibutinina,

tolterodina, soliferacina.

Otros: antidepresivos tricíclicos, estimulación eléctrica...

INCONTINENCIA POR REBOSAMIENTO

Epidemiología: más frecuente en varones por patología prostática.

Etiopatogenia: distensión vesical por obstrucción crónica del cuello vesical o lesión neurológica con atonía vesical:

-Obstrucción: HBP, compresión extrínseca...

-Atonía vesical: lesiones medulares bajas, neuropatía autonómica diabética (DM), parkinson, alcoholismo...

Clínica: dificultad para iniciar la micción, sensación de micción incompleta, episodios de retención urinaria. Ocasionalmente el paciente tiene pequeñas pérdidas secundarias a la distensión vesical excesiva. Estudio urodinámico diferencia obstrucción de atonía.

Volumen de la pérdida: bajo

Volumen residual tras la micción: alto (> 100 ml)

Tratamiento:

-Obstrucción: cirugía

-Atonía: cateterismo intermitente

Fármacos: alfa-antagonistas, inhibidores de 5alfa, agonista colinérgico (betanecol)

MIR 00 (6835): Una mujer de 79 años refiere urgencia-incontinencia urinaria pero no se le escapa la orina cuando tose o estornuda. No sigue actualmente ningún tratamiento. En el examen físico no hay nada destacable. El residuo postmiccional es de 40 mililitros. El sistemático de orina y el urocultivo son normales. ¿Cuál de los siguientes es el tratamiento más apropiado?:

1. Betanecol.
2. Estrógenos orales.
3. Oxibutinina.*
4. Fenilpropanolamina.
5. Prazosin.

MIR 07 (8643): Una maestra jubilada de 74 años con diabetes mellitus presenta frecuentes episodios de retención urinaria. No presenta incontinencia al toser o cambiar de postura. En la exploración física se detecta una neuropatía sensitiva en extremidades inferiores. El residuo postmiccional es de 400 mL. La maniobra de Valsalva realizada en bipedestación no provoca pérdida de orina. El estudio urodinámico muestra un detrusor acontráctil sin obstrucción al vaciamiento vesical. Los estudios de laboratorio son normales y el tratamiento farmacológico ha sido inefectivo. ¿Cuál es la opción terapéutica más apropiada?:

1. Sondajes intermitentes.*
2. Sonda urinaria permanente.
3. Dilatación uretral.
4. Uretrolisis.
5. Ureterotomía transuretral.

MIR 08 (8904): Paciente varón de 46 años, intervenido hace 45 días de dos hernias discales lumbares. Presenta micciones frecuentes de escasa cantidad, incontinencia urinaria y tumoración hipogástrica. Se realiza una ecografía, que demuestra que corresponde a un globo vesical, no observando otra patología de vejiga, además de comprobar que los riñones son normales y que la próstata es de un volumen de 24 cc en su medición ecográfica. Se pasa por uretra sin dificultad hasta vejiga una sonda Foley 16F, saliendo unos 950 cc de orina. Se realiza un estudio urodinámico, apreciando en la cistometría una hipoactividad e hipocontractilidad del detrusor, con presiones del detrusor bajas durante la fase de vaciado (o miccional) y con residuo postmiccional elevado. De las posibilidades en su enfoque terapéutico posterior, ¿qué **NO** estaría indicado?:

1. Cateterismo intermitente.
2. Alfabloqueantes.
3. Maniobras de compresión suprapúbica (Credé).
4. Electroestimulación vesical.
5. Anticolinérgicos.*

MIR 09 (9159): (100) La primera línea de tratamiento de la vejiga hiperactiva es:

1. Neuromodulación raíces sacras.
2. Inyección endoscópica de toxina botulínica en vejiga urinaria.
3. Fármacos antimuscarínicos.*
4. Electroestimulaciones perineales a baja frecuencia.
5. Enterocistoplastia.

MIR 10 (9400): Un hombre de 78 años de edad consulta por presentar desde hace unas semanas pérdida de pequeñas cantidades de orina sin ningún tipo de aviso previo. No lo relaciona con ninguna posición corporal ni actividad concreta. No presenta fiebre ni disuria. De entre las potenciales causas de incontinencia urinaria, ¿cual es la más probable en este caso?:

1. Infección de vías urinarias.
2. Accidente vascular cerebral.
3. Hipertrofia de próstata.*
4. Incontinencia de estrés.
5. Lesión del nervio pudendo.

4.3. Disinergia vesico-esfinteriana

Trastorno en la coordinación de la micción, especialmente al principio de la micción. Al contraerse el detrusor, se contrae paradójicamente el esfínter urinario o el suelo pélvico dificultando la micción favoreciendo retención urinaria e hidronefrosis.

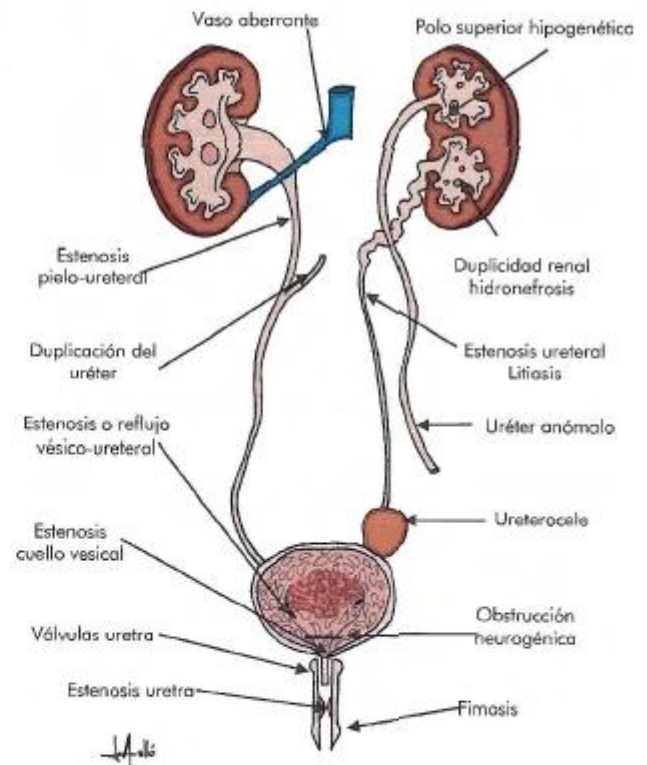
Suele asociarse a enfermedades neurológicas como la esclerosis múltiple, o traumatismos medulares altos.

Su tratamiento consiste en alfabloqueantes, sondajes intermitentes, técnicas de biofeedback...

MIR 11 (9639): De los posibles mecanismos de producción de incontinencia urinaria tras una prostatectomía radical, señale la respuesta **FALSA**:

1. Baja acomodación vesical.
2. Afectación contráctil del detrusor.
3. Hiperactividad del detrusor.
4. Disinergia vesico-esfinteriana.*
5. Déficit esfinteriano.

5. Malformaciones renales y del aparato urinario



Lesiones congénitas que afectan a la formación renal y de la estructura excretora urinaria. Hasta un 30% asocian malformaciones en otros órganos y aparatos. La más frecuente es el reflujo vésico-ureteral (RVU) que produce hidronefrosis sin provocar obstrucción propiamente dicha.

De las malformaciones que producen obstrucción urinaria (uropatía obstructiva) la más frecuente es la estenosis de la unión pieloureteral (MIR). Las valvas uretrales posteriores son la causa más frecuente de uropatía obstructiva del tracto urinario bajo o infravesical (MIR).

La mayor parte de estas enfermedades se diagnostican de forma prenatal por ecografía al visualizar las estructuras renales y la posible dilatación de la vía urinaria. Los casos más graves se asocian a oligoamnios y riesgo de hipoplasia pulmonar, requiriendo un abordaje multidisciplinar prenatal. El resto suelen requerir estudio y tratamiento postnatal.

En términos generales la mayoría se asocian a riesgo de obstrucción del tracto urinario, infecciones (MIR) y daño renal. Así mismo muchas se asocian entre sí, o con malformaciones a otros niveles del organismo por lo que se requiere un estudio cuidadoso.

Malformaciones renales	-Agenesia renal -Hipoplasia renal -Ectopia renal
Malformaciones uretero-vesicales	-Riñón en herradura -Reflujo vesico-ureteral -Estenosis pieloureteral -Uréter ectópico -Ureterocele
Malformaciones uretrales	-Duplicidad ureteral -Extrofia vesical -Hipospadía -Válvulas uretrales posteriores

5.1 Malformaciones renales

AGENESIA RENAL

Asintomático en general pero en ocasiones se asocia a otras alteraciones, especialmente reflujo vésico-ureteral.

El riñón contrario sufre hipertrofia compensadora y está más expuesto a daño renal ante agresores (mayor riesgo de hipertensión, hiperfiltración en obesidad...)

HIPOPLASIA RENAL

Disminución de número o tamaño de nefronas, con riñón disminuido de tamaño. Puede asociarse especialmente a reflujo vésico-ureteral (RVU) y anomalías extra-urológicas.

ECTOPIA RENAL

Error en la localización renal, la mayor parte de las veces en región pélvica. Si cruza la línea media se denomina "ectopia cruzada". Suele ser asintomática. Asocia RVU, hipospadía, criptorquidia...

RIÑÓN EN HERRADURA

Anomalia renal por la cual se produce la fusión en la línea media de ambos riñones, la mayor parte de las veces por el polo inferior.



TC abdominal con contraste IV que muestra un riñón en herradura

Asocia hidronefrosis por obstrucción o reflujo, infecciones, cálculos, tumor de Wilms...

5.2. Malformaciones uretero-vesicales

REFLUJO VESICOURETERAL

Malformación genitourinaria más frecuente. (ver tema 11)

MIR OO FAMILIA (6656): La ecografía prenatal realizada a una mujer gestante de 29 semanas, muestra a un feto con una ectasia pieloureteral izquierda importante:

1. Debe de provocarse el parto urgentemente para el tratamiento precoz de una malformación del tracto urinario.
2. Debe realizarse una punción percutánea del riñón fetal afectado, para colocar un catéter que facilite el drenaje urinario nefroamniótico.
3. Debe de mantenerse la gestación a término y realizar un tratamiento quirúrgico sobre el riñón izquierdo, en las primeras 24 horas de vida.
4. Debe de mantenerse la gestación a término y realizar al nacimiento, una ecografía abdominal, una urografía intravenosa y una uretrocistografía miccional, para el diagnóstico diferencial de la anomalía*.
5. El tratamiento prenatal de elección, es la antibioterapia profiláctica a la gestante, para evitar la infección urinaria del sistema pieloureteral izquierdo fetal.

ESTENOSIS PIELOURETERAL

Lesión que con más frecuencia causa uropatía obstructiva congénita en la infancia. La mayor parte de las veces el diagnóstico es prenatal.

El tratamiento es quirúrgico aunque en casos leves con función renal preservada puede adoptarse actitud expectante.

URÉTER ECTÓPICO

Es un uréter cuyo orificio de llegada a vejiga es caudal a la región de inserción habitual (desembocadura en uretra, cuello vesical, cérvix, útero...) Suele asociarse a duplicidad ureteral.

El signo clásico de la ectopia ureteral es la incontinencia en una niña. En varones el diagnóstico es más tardío porque suele drenar a región previa al esfínter externo por lo que cursa sin incontinencia.

Tratamiento: quirúrgico (reinserción de uréter, heminefrectomía en caso de duplicidad...)

URETEROCELE

Dilatación quística del uréter terminal, muchas veces asociando uréter ectópico e incluso duplicidad. Suelen precisar cirugía.

DUPLICIDAD URETERAL

Doble sistema ureteral para un riñón. Suele ser mas frecuente en mujeres, y el uréter del polo renal superior suele tener la peculiaridad de drenar a la región vesical inferior, y muchas veces ser ectópico.

Suele debutar como obstrucción o infección. El tratamiento va desde la mera observación a la heminefrectomía.



Pielografía IV que muestra duplicidad del sistema ureteral izquierdo

EXTROFIA VESICAL

En la extrofia vesical clásica, la vejiga sobresale desde la pared abdominal y su mucosa queda expuesta.

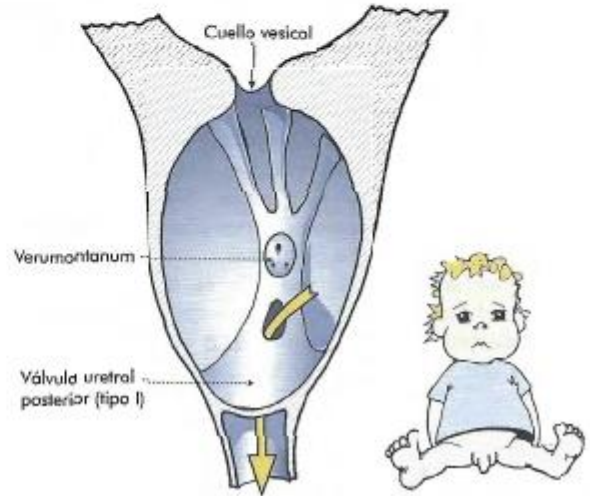
El ano se desplaza anteriormente en ambos sexos y a veces se aprecia prolapso rectal. Son frecuentes la criptorquidia y las hernias inguinales.

Las secuelas de la extrofia vesical no tratada comprenden la incontinencia urinaria total y una mayor incidencia de cáncer de vejiga, generalmente adenocarcinoma.

**VÁLVULAS DE URETRA POSTERIOR**

Causa más frecuente de uropatía obstructiva infravesical en la infancia (MIR) que produce hipertrofia y dilatación vesical e hidronefrosis bilateral, muchas veces asociándose a displasia renal (lo que ensombrece el pronóstico).

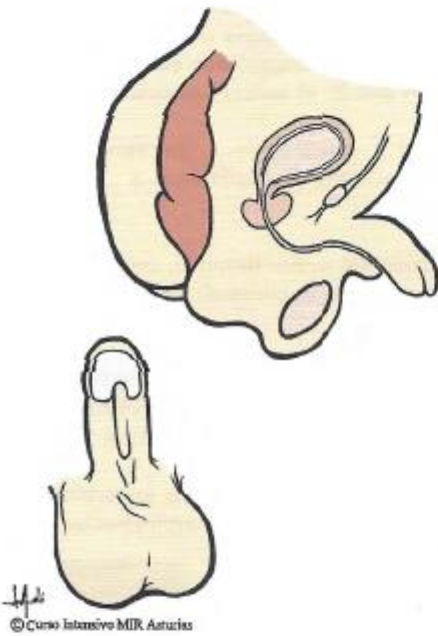
El tratamiento es quirúrgico.

**4.3 Malformaciones uretrales****HIOSPADIA**

Hipoplasia de los tejidos que contorman la superficie ventral del pene, resultando un orificio uretral desplazado proximalmente (entre glande y cuerpo del pene, a lo largo del pene, o en la región próxima al escroto o periné).

Puede asociarse a curvatura congénita del pene, criptorquidia, hernia inguinal y estenosis del meato uretral.

Tratamiento quirúrgico valorando riesgo-beneficio.





RESUMEN DE PENE

1. TUMORES DE PENE

- El más frecuente: carcinoma epidermoide.
- Individuos de escasa higiene, fimosis. En glande (surco balano-prepucial).
- Extensión linfática a inguinales superficiales y profundos.
- Tratamiento cirugía, radioterapia.
- Lesiones precancerosas: eritroplasia de Queyrat, enfermedad de Bowen, leucoplasia, condiloma acuminado, condiloma gigante, enfermedad de Paget

2. DISFUNCIÓN ERÉCTIL

- Etiología multifactorial: están implicados tanto factores orgánicos como factores psicológicos y conductuales. Diabetes, arteriosclerosis y fármacos causan el 80% de las DE en edad avanzada.
- Tratamiento: corregir si es posible la causa o los medicamentos responsables. El sildenafil oral facilitan las erecciones después de la estimulación sexual. Están contraindicados en pacientes que toman nitratos y se deben evitar en pacientes con ICC. También puede ser eficaz la inyección de alprostadil dentro de los cuerpos cavernosos o implantar dispositivos de vacío. Rara vez está indicada la prótesis de pene.

3. INCONTINENCIA URINARIA

- Pérdida involuntaria de orina de carácter temporal (< 4 semanas) o crónica. Se distinguen 3 formas principales:
- Incontinencia de esfuerzo: pequeñas pérdidas por valsalva. Más frecuente en mujer por debilidad del suelo pélvico (obesidad, embarazos, ancianos...). Tratamiento: ejercicios de Kegel, cirugía (la opción más eficaz).
- Incontinencia de urgencia: hiperactividad del detrusor. Típico de ancianos, demencia, Parkinson, patología vesical irritativa... Se emplean anticolinérgicos (oxibutinina, tolterodina).
- Incontinencia por rebosamiento: propio de patologías neuromusculares, con atonía vesical intrínseca, u obstrucción crónica con atonía de vejiga secundaria. Suele tratarse mediante sondaje intermitente (o cirugía en el caso de obstrucción). En HBP tratamiento causal quirúrgico o farmacológico.

