

ENFERMEDAD GLOMERULAR:

Lo que usted necesita saber



National
Kidney
Foundation™

www.kidney.org

Iniciativa para la Calidad de los Resultados de la Insuficiencia Renal de la Fundación Nacional del Riñón

La Iniciativa para la Calidad de los Resultados de la Insuficiencia Renal de la Fundación Nacional del Riñón (NKF-KDOQI™, *National Kidney Foundation's Kidney Disease Outcomes Quality Initiatives*) elabora directrices que ayudan a su médico y equipo de atención de la salud a tomar decisiones importantes sobre su plan de tratamiento. La información de este folleto se basa en las guías y recomendaciones para enfermedad glomerular de la NKF-KDOQI.

ENFERMEDAD GLOMERULAR: LO QUE USTED NECESITA SABER

- Pídale a su médico el nombre de su enfermedad.
- Lea acerca de la enfermedad que usted presenta en las páginas que tienen el nombre y color correspondiente a dicha enfermedad. Por ejemplo, si usted tiene nefritis lúpica, lea las páginas que tienen una pestaña de color rojo.
- Todos los pacientes y sus familias deben leer las páginas marcadas con una pestaña de color naranja.

ÍNDICE

■ **TODOS**

Información para TODOS los pacientes
y sus familias 4, 26

■ **FSGS (GEFS)**

Glomeruloesclerosis focal y segmentaria. 6

■ **IgAN (NIgA)**

Nefropatía por inmunoglobulina A. 9

■ **LN (NL)**

Nefritis lúpica. 11

■ **MCD (ECM)**

Enfermedad por cambios mínimos. 16

■ **MN (NM)**

Nefropatía membranosa. 19

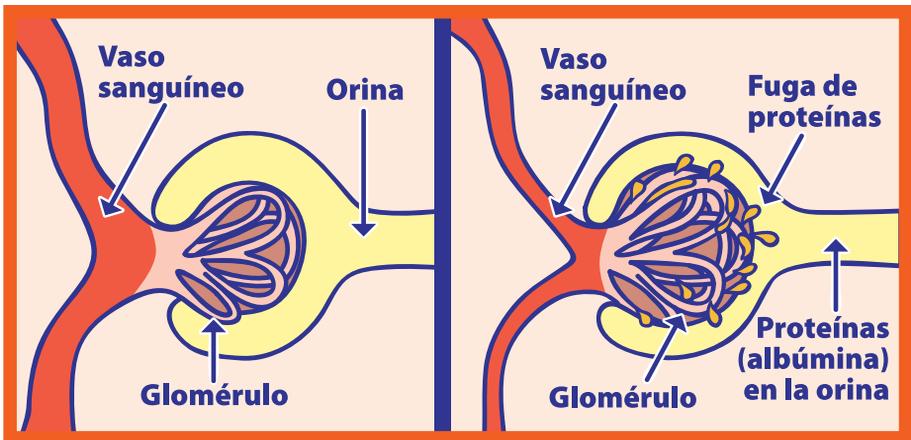
■ **MPGN (GNMP)**

Glomerulonefritis membranoproliferativa. 23

TODOS los pacientes y sus familias

¿Qué es la enfermedad glomerular?

- Los riñones tienen alrededor de un millón de pequeños filtros llamados **nefronas**. Cada nefrona tiene un **glomérulo**, que se puede ver en la siguiente imagen. Un glomérulo es una bola de diminutos vasos sanguíneos que filtran la sangre. Cuando hay más de un glomérulo se denominan **glomérulos**. Los glomérulos funcionan como los coladores utilizados en la cocina. Cuando la sangre pasa a través de ellos, estos permiten que los desechos y el exceso de agua pasen al interior de los tubos de las nefronas para producir la orina. Pero al mismo tiempo, estos retienen las proteínas y sangre que el cuerpo necesita.
- La enfermedad glomerular puede causar que los glomérulos presenten fugas de sangre o de proteínas en la orina. La orina puede verse de color rosa o marrón claro debido a la sangre, o puede tornarse espumosa debido a las proteínas.



NEFRONA

- Un alto nivel de proteínas en la orina se llama **proteinuria**.
- Algunas personas con enfermedad glomerular tienen **síndrome nefrótico**, que incluye edema o hinchazón, por lo general de los tobillos, **proteinuria en rango nefrótico** (alto nivel de proteínas en la orina de 3.5 gramos por día o más), **hipoalbuminemia**, un bajo nivel de la proteína albúmina en la sangre y altos niveles de colesterol. Entre otros problemas causados por el síndrome nefrótico se incluyen presión arterial alta, aumento del riesgo de contraer infecciones, y sangre que se coagula más de lo normal.
- Otras personas pueden no tener síndrome nefrótico, pero todavía presentar algunos signos de este, como presencia de proteínas en la orina, edema y presión arterial alta. También pueden tener otros signos que no hacen parte del síndrome nefrótico, como presencia de sangre en la orina, inflamación de los glomérulos y función renal disminuida debido a daño renal. Si usted presenta todos estos signos adicionales, entonces tiene **síndrome nefrótico**.
- Con el tiempo, la enfermedad glomerular puede hacer que los riñones dejen de eliminar los desechos presentes en la sangre. Cuando esto continúa durante mucho tiempo, los desechos se acumulan en la sangre, y puede presentarse **enfermedad renal crónica** (enfermedad renal durante 3 o más meses). Esto puede progresar a insuficiencia renal (los riñones dejan de funcionar).
- Todas las enfermedades descritas aquí son diagnosticadas mediante una biopsia renal, en la que se examina un trozo diminuto de tejido del riñón bajo un microscopio.
- **Existen tratamientos para la enfermedad glomerular.**
- **¡Cuanto antes se inicie el tratamiento, mejor!**

Glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS)

¿Qué es la glomeruloesclerosis focal y segmentaria?

La glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS) provoca cicatrización (esclerosis) en diferentes lugares a través del riñón. Por lo general, solo afecta a una parte de un glomérulo y solo a un pequeño número de glomérulos dentro de los lugares cicatrizados.

- La **GEFS** primaria comienza en el riñón y su causa no está relacionada con ninguna otra enfermedad o medicamento. Proviene de los **genes** con los que se nace (al igual que los genes que determinan el color de sus ojos, usted también puede haber nacido con genes que determinan si tendrá enfermedad renal). Los médicos han descubierto algunos de los genes que causan la GEFS. Están utilizando este conocimiento para estudiar nuevos tratamientos para la GFS.
- La glomeruloesclerosis focal y segmentaria puede tener una causa **secundaria**, lo que significa que es causada por otra enfermedad o por un medicamento. Algunos ejemplos son: virus como el VIH o medicamentos como los esteroides anabólicos mal utilizados por algunos atletas (estos esteroides son diferentes del tipo de esteroides que usted puede recibir como parte de su tratamiento).
- La GEFS también puede ser secundaria a otro tipo de enfermedad glomerular que ya tenía antes de presentar la glomeruloesclerosis focal y segmentaria.
- En otros casos la GEFS es idiopática, lo que significa que se desconoce su causa.
- Tanto los niños como los adultos pueden desarrollar GEFS. El número de personas que tienen glomeruloesclerosis focal y segmentaria en los Estados Unidos está aumentando.
- La proteinuria es uno de los principales signos de la GEFS.

¿Qué pruebas se realizan para determinar si usted tiene GEFS?

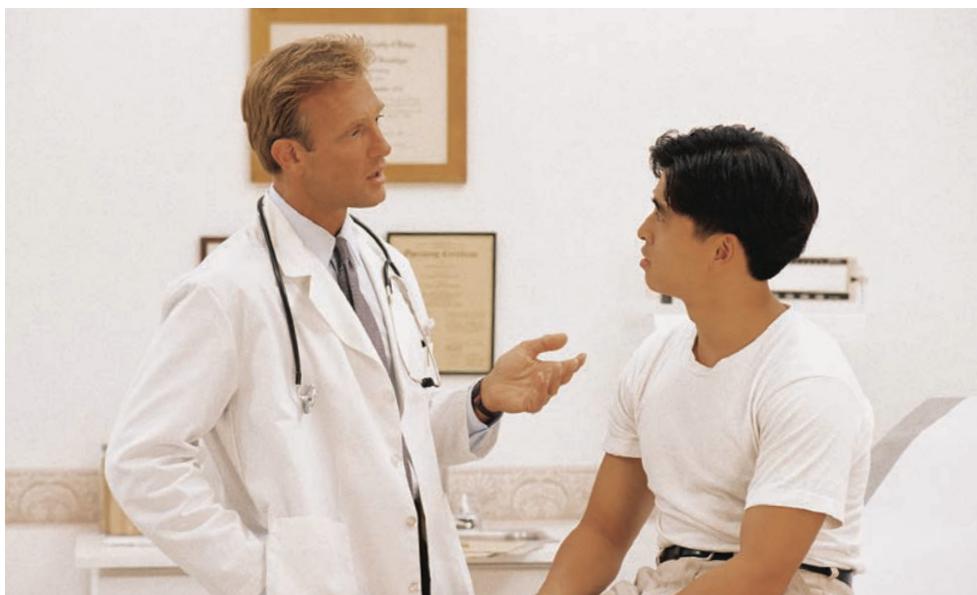
- **Análisis de orina** para detectar proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón mediante un microscopio, con el fin de diagnosticar la glomeruloesclerosis focal y segmentaria.
- **Pruebas genéticas** para saber si usted nació con genes que causaron su enfermedad renal. Esta información puede ayudar a su médico a decidir qué tipo de tratamiento es mejor para usted.

¿Cuáles son los tratamientos para la GEFS?

- El tipo de tratamiento que reciba depende de la causa de su GEFS. Cada persona es diferente y su médico hará un plan de tratamiento que sea adecuado para su tipo de GEFS.
- Si su GEFS es causada por otra enfermedad y usted recibe tratamiento para ello, entonces es posible que la GEFS desaparezca.
- Si determinado medicamento ha causado la GEFS y deja de tomarlo, entonces es posible que la GEFS desaparezca.
- La GEFS primaria o idiopática puede ser tratada con un medicamento llamado **corticosteroide**, generalmente, **prednisona**. Este reduce la inflamación en los riñones causada por el sistema de defensa del cuerpo. Este sistema de defensa es conocido como el **sistema inmunitario**, que es "activado" por la enfermedad glomerular. Los corticosteroides tienen efectos secundarios, y no todos los pacientes se beneficiarán de este tipo de tratamiento. Es necesario discutir los beneficios frente a los riesgos de este tratamiento con su

médico. Las pruebas genéticas pueden ayudar a saber si su tipo de GEFS responderá o no a este tratamiento.

- Si usted no puede tomar prednisona, entonces su médico le puede sugerir otro tipo de medicamento llamado un **inhibidor de la calcineurina (ICN)**, que evita que el sistema de defensa de su cuerpo cause inflamación en los riñones.
- Si usted no tiene proteinuria en rango nefrótico, y responde bien al **tratamiento de apoyo** (tratamiento que presenta menos riesgos), entonces es posible que no necesite prednisona. Los resultados de la biopsia renal también ayudarán a su médico a decidir si usted necesita prednisona.
- El tratamiento de apoyo incluye el uso de un medicamento para la presión arterial conocido como un **inhibidor de la ECA** o un **ARA II (antagonista de los receptores de la angiotensina II)**. Estos dos tipos de medicamentos pueden controlar la presión arterial alta y reducir la cantidad de proteínas presente en la orina. Las píldoras que eliminan el exceso de líquido de su cuerpo, denominadas diuréticos, junto con una dieta baja en sal pueden ayudar a reducir el edema.
- Para otras opciones consulte la página 29.



Nefropatía por inmunoglobulina A (NIgA)

¿Qué es la nefropatía por inmunoglobulina A?

- La nefropatía por inmunoglobulina A también se denomina **NIgA**, para abreviar.
- La **inmunoglobulina A (IgA)** es una proteína que ayuda a combatir las infecciones del cuerpo.
- La NIgA es una enfermedad renal que se produce cuando la IgA permanece estancada en los glomérulos.
- Cuando la IgA permanece en los glomérulos durante muchos años, puede hacer que los riñones presenten filtraciones de sangre y proteínas en la orina.
- La **NIgA primaria** comienza en el riñón y su causa no está relacionada con ninguna otra enfermedad o medicamento, y es el tipo más común de nefropatía por IgA.
- La **NIgA secundaria** es causada por otras enfermedades como la enfermedad celíaca, y no es común.
- Otros tipos menos frecuentes de NIgA se denominan **formas atípicas de nefropatía por IgA**.
- Cada persona puede presentar un conjunto diferente de signos y síntomas de NIgA, desde la presencia de pequeñas cantidades de sangre en la orina hasta todos los otros ya mencionados, incluido el síndrome nefrótico (consulte la sección "Todos los pacientes y sus familias", en la pág. 5).

¿Qué pruebas se realizan para determinar si usted tiene NIgA?

- **Análisis de orina** para detectar la presencia de proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón mediante un microscopio, con el fin de diagnosticar NIgA.

¿Cuáles son los tratamientos para la nefropatía por IgA?

- Cuando el nivel de proteínas presente en la orina o la presión arterial se encuentra demasiado alta, su médico le recomendará un **inhibidor de la ECA** o un **ARA II**. Estos dos tipos de medicamentos pueden controlar la presión arterial alta y reducir la cantidad de proteínas presente en la orina. Las píldoras que eliminan el exceso de líquido de su cuerpo, denominadas **diuréticos**, junto con una dieta baja en sal pueden ayudar a reducir el edema. Este tipo de tratamiento se denomina tratamiento de apoyo, ya que presenta pocos riesgos.
- Si todavía le detectan demasiadas proteínas en la orina después de recibir tratamiento de apoyo durante 3 a 6 meses, entonces el médico puede recomendar un medicamento llamado un **corticosteroide**, generalmente, **prednisona**. Este reduce la inflamación en los riñones causada por el sistema de defensa del cuerpo. Este sistema de defensa es conocido como el **sistema inmunitario**, que es "activado" por la enfermedad glomerular. Los corticosteroides tienen efectos secundarios, por lo que es necesario discutir los beneficios frente a los riesgos de este tratamiento con su médico. Solo recibirá prednisona si usted todavía presenta una buena función renal. Si su función renal es insuficiente, entonces la prednisona no ayudará.
- Si los niveles de proteínas presentes en la orina se mantienen demasiado altos después de 3 a 6 meses de recibir tratamiento de apoyo, los expertos sugieren que también se utilice el aceite de pescado. *Pero primero consulte con su equipo de atención de la salud para asegurarse de que esto sea seguro para usted.* Ellos le recomendarán una marca confiable y la cantidad correcta que debe tomar.
- Las formas atípicas de nefropatía por IgA pueden requerir el uso de otros medicamentos.
- Para otras opciones consulte la página 29.

Nefritis lúpica (NL)

¿Qué es la nefritis lúpica?

- La nefritis lúpica (NL) es una inflamación de los riñones causada por la enfermedad denominada **lupus eritematoso sistémico (LES)** o **lupus**, para abreviar.
- El lupus es una **enfermedad autoinmunitaria** en la cual el sistema de defensa del cuerpo (**sistema inmunitario**) funciona inadecuadamente y ataca las células y órganos propios del cuerpo, en vez de defenderlos. El lupus causa inflamación de los pequeños vasos sanguíneos y algunas veces a los riñones, atacándolos como si fuera a atacar a una enfermedad.
- La NL se divide en 6 clases, basadas en el tipo de daño causado por la enfermedad. Por ejemplo, la clase 1 causa menos daño que la clase 3.
- Algunos signos de NL incluyen orina espumosa, edema y presión arterial alta.

¿Qué pruebas se realizan para determinar si usted tiene NL?

- **Análisis de orina** para detectar la presencia de proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón mediante un microscopio, con el fin de diagnosticar NL.
- **Análisis de sangre** para detectar la presencia de **anticuerpos antifosfolípidos** que se realiza al menos una vez durante el transcurso de su enfermedad. Si se detecta que usted tiene estos anticuerpos, es posible que tenga un mayor riesgo de desarrollar coágulos sanguíneos. Nuestro sistema inmunitario fabrica anticuerpos para defender a nuestro cuerpo de enfermedades y sustancias nocivas. Pero en algunas ocasiones estos anticuerpos no funcionan adecuadamente y atacan al propio organismo.

¿Cuáles son los tratamientos para la NL?

- El tipo de tratamiento que reciba depende de qué clase de enfermedad presente.
- La **clase 1 y 2** (si el nivel de proteínas presente en la orina no es muy alto) requiere de tratamiento estándar para el lupus. En otras palabras, no es necesario ningún tratamiento adicional para la enfermedad renal.
- La **clase 2** donde hay una alta cantidad de proteínas presente en la orina, se trata con un medicamento llamado un corticosteroide, generalmente **prednisona**, o un **inhibidor de la calcineurina (ICN)**.
- La prednisona reduce la inflamación en los riñones causada por el sistema de defensa del cuerpo. Este sistema de defensa es conocido como el **sistema inmunitario**, que es "activado" por la enfermedad glomerular. Un **inhibidor de la calcineurina (ICN)** también evita que el sistema inmunitario cause inflamación en los riñones. Estos medicamentos tienen efectos secundarios, por lo que es necesario discutir los beneficios frente a los riesgos de estos tratamientos con su médico.
- Las **clases 3 y 4** requieren dos fases de tratamiento, inicial y de **mantenimiento**. El tratamiento inicial incluye una dosis más potente de medicamentos con el fin de disminuir rápidamente la inflamación en los riñones. Estos medicamentos incluyen prednisona, junto con **ciclofosfamida** o **micofenolato de mofetilo (MFM)**, los cuales disminuyen la respuesta de su sistema inmunitario a la enfermedad glomerular. Usted debe tomar estos medicamentos durante 3 a 6 meses. Durante esta fase, puede entrar o no en **remisión** (la enfermedad no está activa y usted no presenta signos de la enfermedad, tales como proteinuria).
- La fase de mantenimiento incluye dosis más bajas de prednisona, junto con **azatioprina** o MFM, los cuales disminuyen la respuesta de su sistema inmunitario a la enfermedad glomerular. Puede utilizarse un ICN en personas que no pueden tomar azatioprina o MFM. Una vez que se encuentre en remisión completa, usted recibirá el tratamiento

de mantenimiento por lo menos 1 año antes de comenzar a disminuir y finalmente terminar la terapia.

- Si va a recibir ciclofosfamida, hable con su médico acerca de los beneficios de la terapia intravenosa (recibir el medicamento a través de una vena) en lugar de tomarlo como una píldora. En la NL, se prefiere generalmente administrar la ciclofosfamida por vía intravenosa. Al recibir ciclofosfamida, también debe recibir **mesna**, un medicamento que protege la vejiga durante el tratamiento.
- Debe consultar con su médico el efecto del tratamiento sobre sus posibilidades de tener hijos. Hay maneras de asegurarse de que el tratamiento sea lo menos perjudicial para este proceso.
- Siempre debe consultar los riesgos frente a los beneficios de cualquiera de los tratamientos que reciba, teniendo en cuenta su salud general y la salud de sus riñones. Hay momentos en que los efectos secundarios de ciertos tratamientos no sopesan el riesgo para su salud. Del mismo modo, si su función renal o salud en general se encuentran muy deterioradas, el tratamiento puede hacer más daño que bien.
- Los pacientes de la **clase 5** con función renal normal y con solo una pequeña cantidad de proteína presente en la orina, únicamente deben recibir **tratamiento de apoyo** (tratamiento que presenta poco o ningún riesgo, como seguir una dieta saludable para proteger los riñones). Estas personas deben recibir prednisona y otros medicamentos para tratar los síntomas del lupus que solo afectan a otras partes del cuerpo, y no a los riñones. Pero si estos pacientes tienen proteinuria en rango nefrótico que no desaparece, entonces deben recibir prednisona más uno de los medicamentos que debilitan el sistema inmunitario: ciclofosfamida, un ICN, azatioprina o MFM, dependiendo de las necesidades particulares de cada paciente.
- Los pacientes de la **clase 6** solo deben recibir prednisona y otros medicamentos para tratar los síntomas del lupus localizados en otras partes del cuerpo, y no en el riñón. Para esta clase, estos medicamentos no ayudan a los riñones.

- Los expertos sugieren que los pacientes con NL de cualquier clase deben ser tratados con **hidroxicloroquina**, a fin de reducir los brotes de lupus. La hidroxicloroquina evita que el sistema inmunitario cause daño a su organismo.
- Los expertos sugieren que todos los pacientes con NL de cualquier clase tomen pastillas para la presión arterial llamadas **inhibidores de la ECA** o los **ARA II** con el fin de proteger sus riñones. *Ambos medicamentos pueden causar defectos de nacimiento, por lo que debe también utilizar un método anticonceptivo.* Si está embarazada, o si desea quedar embarazada, hable con su médico sobre qué otros medicamentos puede utilizar en su lugar.
- Las recaídas se tratan generalmente mediante el uso del mismo plan de tratamiento que le produjo la remisión la primera vez. Debe consultar con su médico para saber si sería mejor utilizar un medicamento que no sea ciclofosfamida en caso de recaída con el fin de que la dosis que se recomienda que reciba de este medicamento durante toda la vida se mantenga a un nivel seguro.
- La **enfermedad resistente** no responde a los tratamientos habituales y existen otros medicamentos que su médico puede considerar útiles. Estos medicamentos incluyen **rituximab**, **inmunoglobulinas**, o un **ICN**, todos los cuales evitan que el sistema inmunitario cause daño a los riñones.
- Los niños generalmente reciben el mismo tratamiento que los adultos, pero las dosis de los medicamentos se basan en su talla y nivel de función renal.
- Se recomienda que las mujeres no queden embarazadas hasta no lograr una remisión completa de la NL. Si queda embarazada y no se encuentra en remisión, su médico querrá que continúe tomando ciertos medicamentos. Incluso si se encuentra en remisión, se recomienda que siga tomando hidroxicloroquina. Se ha encontrado que es segura durante

el embarazo y previene los brotes tanto de lupus como de NL. Debe consultar con su médico la necesidad de detener la ciclofosfamida, el MFM, los inhibidores de la ECA y los ARA II, ya que todos estos medicamentos pueden causar defectos de nacimiento. El médico también puede recomendar que tome aspirina (ácido acetilsalicílico) en dosis bajas, ya que esto puede ayudar a proteger al feto. La azatioprina y la prednisona son seguras durante el embarazo. El control de la presión arterial es muy importante durante el embarazo, pero debe utilizar los medicamentos preferidos **labetalol** y/o **nifedipina**.

- Para otras opciones consulte la página 29.



Enfermedad por cambios mínimos (ECM)

¿Qué es la enfermedad por cambios mínimos?

- La enfermedad por cambios mínimos (ECM) es una de las causas más comunes del síndrome nefrótico, especialmente en los niños.
- La ECM hace que los signos y los síntomas del síndrome nefrótico se sucedan mucho más rápido de lo que lo harían con otras enfermedades glomerulares. Por ejemplo, usted podría presentar una gran hinchazón en los tobillos en el lapso de un día en lugar de acumularse durante muchos días.
- Los glomérulos de las personas con ECM aparecen normales bajo un microscopio ordinario. Pero bajo un microscopio de alta potencia, se pueden observar los "cambios mínimos" en los glomérulos.
- La capacidad de los riñones para eliminar los desechos de la sangre por lo general no está afectada, especialmente en los niños.
- La ECM puede ser **secundaria** si es causada por otra enfermedad o medicamento, pero esto es raro. La ECM por lo general es **primaria**, lo que significa que comienza en el riñón por razones desconocidas.
- La ECM es la causa más común de síndrome nefrótico en niños.

¿Qué pruebas se realizan para determinar si usted tiene ECM?

- **Análisis de orina** para detectar la presencia de proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón mediante un microscopio, con el fin de diagnosticar ECM. Debido a que la ECM es la causa más común del síndrome nefrótico en niños, estos reciben primero tratamiento para la ECM antes de obtenerse una biopsia. Solo

se realiza una biopsia si el tratamiento no mejora los síntomas de inmediato, esto se realiza para ver si hay otra causa de sus síntomas.

¿Cuáles son los tratamientos para la ECM?

- La ECM suele ser más fácil de tratar que otras enfermedades glomerulares, especialmente en niños.
- El plan de tratamiento para el síndrome nefrótico en niños con ECM es generalmente **prednisona** (un fármaco que es un tipo de **corticosteroide**) por lo menos 12 semanas. Es muy importante que no se interrumpa el tratamiento antes de este lapso, aún si el niño comienza a mejorar muy rápidamente. Al ceñirse al plan de tratamiento completo, su hijo tendrá menos probabilidades de recaída. Menos recaídas significará una mejor salud y menos efectos secundarios de los medicamentos en el largo plazo. Si un niño sufre recaídas, entonces cambian las dosis y los tiempos para recibir prednisona, dependiendo de la frecuencia con la que el niño sufra recaídas. Si los efectos secundarios de la prednisona resultan en un problema, pueden utilizarse entonces otros fármacos incluyendo **ciclofosfamida, clorambucil, levamisol, un inhibidor de la calcineurina (ICN) y mofetilo de mofetilo (MFM)**. Todos estos medicamentos, incluida la prednisona, evitan que el sistema de defensa de su organismo cause daños a los riñones. El sistema de defensa de su organismo es conocido como el sistema inmunitario, que es "activado" por la enfermedad glomerular.
- Para los niños que no responden a la prednisona sola (**síndrome nefrótico resistente a esteroides, o SNRE** para abreviar), se intenta utilizar primero un ICN en combinación con dosis bajas de prednisona. Si esto no funciona, entonces se utiliza MFM o prednisona en dosis altas, o también se puede intentar una combinación de los dos. Se recomienda que los niños con SNRE también tomen un **inhibidor de la ECA** o un **ARA II**. Estos dos fármacos pueden controlar la presión arterial alta y reducir la cantidad de proteínas presente en la orina.

- El plan de tratamiento para el síndrome nefrótico en adultos con ECM por lo general comienza con prednisona. La mayoría de los pacientes comienzan a mejorar en un lapso de 8 semanas o menos. La duración del tratamiento dependerá también de qué tan perjudiciales pueden ser los efectos secundarios de la prednisona. Si usted presenta una gran cantidad de recaídas o se ha vuelto dependiente a la prednisona para mantener la enfermedad bajo control, entonces puede que necesite recibir ciclofosfamida. Si esto no es efectivo, entonces es posible que necesite un ICN (especialmente si quiere tener la capacidad de tener hijos dado que la ciclofosfamida puede ocasionar problemas con este proceso). Si usted no puede tomar ninguno de estos medicamentos, entonces se le puede administrar MFM.
- Para otras opciones consulte la página 29.

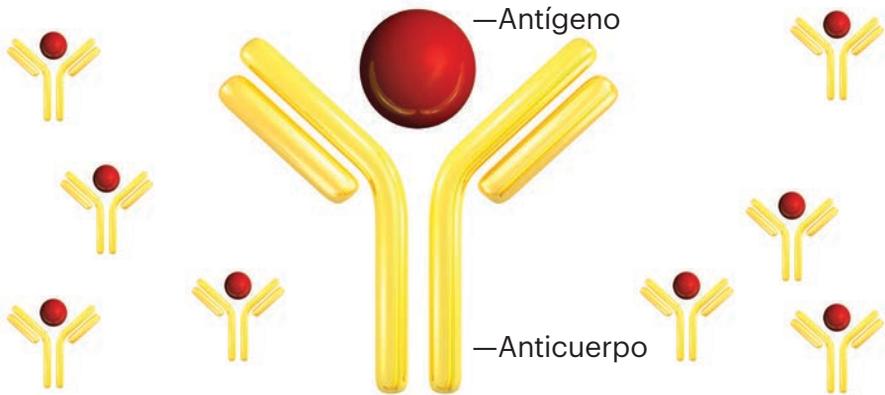


Nefropatía membranosa (NM)

¿Qué es la nefropatía membranosa?

- La nefropatía membranosa (NM) es una **enfermedad autoinmunitaria**, que se ocasiona cuando el sistema de defensa se vuelve en contra de uno mismo y daña el organismo en lugar de protegerlo. Su sistema de defensa es conocido como el **sistema inmunitario**, que es "activado" por la enfermedad glomerular renal.
- La NM generalmente causa síndrome nefrótico y con el tiempo puede causar a insuficiencia renal.
- Existen dos tipos de NM: **NM idiopática**, de la cual se desconoce la causa y es más común que la **NM secundaria**, que es causada por otra enfermedad o medicamento. Las causas más comunes de NM secundaria son el virus de la hepatitis B, los fármacos antiinflamatorios no esteroideos o AINE, el lupus eritematoso sistémico (lupus, para abreviar), y el cáncer. Otras enfermedades e infecciones también pueden ser la causa.
- La NM hace que las paredes de los glomérulos a engrosarse cuando los **complejos inmunitarios** se atascan en su interior. (Consulte el cuadro). Los complejos inmunitarios se forman en el riñón cuando los **anticuerpos** del sistema de defensa del organismo atacan sustancias peligrosas llamadas **antígenos** que son formados por la enfermedad.
- Algunas personas con NM entran en **remisión espontánea**, lo que significa que la enfermedad desaparece de repente sin tratamiento. Algunos permanecen estables, y otros progresan a insuficiencia renal.

Complejos inmunitarios estancados en los glomérulos



¿Qué pruebas se realizan para determinar si tengo NM?

- **Análisis de orina** para detectar la presencia de proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón mediante un microscopio, con el fin de diagnosticar NM. La biopsia renal puede mostrar si usted tiene un cierto tipo de anticuerpo que desarrolla su organismo por lo general cuando se tiene NM, y esto puede ayudar a los médicos a decidir el mejor tratamiento.

¿Cuáles son los tratamientos para el NM?

- Después de confirmar que tiene NM, el médico le hará seguimiento muy de cerca durante 6 meses. Este período de espera da tiempo para ver si usted entra en **remisión** (la enfermedad detiene su actividad) sin estar expuesto a fuertes medicamentos. Durante este tiempo de espera, se le brindará **tratamiento de apoyo** (tratamientos que tienen poco o ningún riesgo).

- Este tipo de atención puede incluir un **inhibidor de la ECA** o un **ARA II**, fármacos que reducen la presión arterial y la proteinuria. Se pueden utilizar píldoras que eliminan el exceso de líquido de su cuerpo, (**diuréticos**) junto con una dieta baja en sal para reducir el edema.
- Si la NM no mejora después de 6 meses y usted presenta síntomas terribles, entonces recibirá un **corticosteroide**, generalmente **prednisona** y **ciclofosfamida** (estos medicamentos evitan que el sistema inmunitario cause daño a los riñones), en un cronograma especial durante 6 meses. Después de este tratamiento, el médico le hará un seguimiento de cerca por otros 6 meses, y mientras tanto recibirá tratamiento de apoyo. Si sufre una recaída, es posible que reciba el mismo tratamiento que recibió la primera vez que entró en remisión.
- Otros planes de tratamiento incluyen un **inhibidor de la calcineurina (ICN)**, otro fármaco que evita que el sistema inmunitario cause daños a los riñones, pero puede que este tratamiento requiera de un tiempo más prolongado para lograr la remisión.
- Los niños generalmente reciben el mismo tipo de tratamiento que los adultos. Es muy raro que un niño tenga NM, por lo que es importante investigar qué pueda estar causando la enfermedad, especialmente lupus. En niños muy pequeños también es importante investigar la presencia de **NM relacionada con BSA** (un tipo muy raro de NM causado por la **albúmina de suero bovino**, una proteína que se encuentra principalmente en la leche de vaca y en los productos de res carnicas de vaca por lo que puede ser necesario cambiar la dieta de su hijo.
- Debido a los efectos secundarios de la ciclofosfamida, es muy importante hablar con su médico acerca de qué cantidad de medicamento es segura para usted tomar en el transcurso de su vida. Esto también puede afectar sus probabilidades de tener hijos.

- Si usted tiene el síndrome nefrótico, hipoalbuminemia y otros riesgos de desarrollar coágulos sanguíneos, entonces su médico podría administrarle un medicamento anticoagulante para prevenir los coágulos de sangre, llamado precisamente un **anticoagulante**.
- Para otras opciones consulte la página 29.



Glomerulonefritis membranoproliferativa (GNMP)

¿Qué es la glomerulonefritis membranoproliferativa?

La glomerulonefritis membranoproliferativa (**GNMP**) es causada generalmente por otras enfermedades, como el lupus, la hepatitis B o C, y el cáncer. La GNMP que es **idiopática** (la causa de la enfermedad se desconoce) es muy poco frecuente.

- Los pacientes a menudo presentan síndrome nefrótico, hipertensión arterial, presencia de sangre en la orina y función renal disminuida que por lo general empeora.
- Existen diferentes clases de GNMP y los médicos aún se encuentran trabajando en cómo describir cada una de ellas. Por ahora, los médicos se refieren a 3 tipos diferentes de GNMP, basado en el daño producido por el sistema inmune a los riñones y qué partes de los glomérulos resultan afectadas.
- La GNMP **tipo 1** es causada cuando los **complejos inmunitarios** se atascan en las paredes de los glomérulos. El sistema de defensa de nuestro cuerpo (**sistema inmunitario**) produce **anticuerpos** para atacar sustancias en nuestro organismo que considera perjudiciales. Estas sustancias dañinas se denominan **antígenos**, y se combinan con los anticuerpos para crear los complejos inmunitarios. (Consulte el cuadro). Estos complejos dañan los riñones.
- En los **tipos 1 y 3**, el ataque del sistema inmunitario es el mismo, pero los complejos inmunitarios se atascan en diferentes partes del glomérulo. El **tipo 3** también hace que se produzcan agujeros en el glomérulo.
- El tipo 2 también se denomina **glomerulopatía C3** y tiene dos subtipos, la **enfermedad de depósitos densos (EDD)** y la **glomerulonefropatía C3 (GNC3)**.

¿Qué pruebas se realizan para determinar si tengo GNMP

- **Análisis de orina** para detectar la presencia de proteínas y sangre.
- **Análisis de sangre** para encontrar niveles de proteínas, colesterol y desechos.
- **Tasa de filtración glomerular (TFG)**, un análisis de sangre para saber qué tan bien están filtrando los riñones.
- **Biopsia renal** para observar un trozo diminuto de tejido del riñón bajo un microscopio y diagnosticar GNMP. Debido a que la GNMP es tan poco frecuente, y dado que el conocer la clase de su enfermedad puede ayudar a su médico a decidir sobre el mejor tratamiento, es muy importante que la persona que analice su biopsia sea experta en enfermedades glomerulares. Es posible que usted o su médico tengan que ponerse en contacto con un centro de investigación de gran escala para encontrar un experto de tales características.

¿Cuáles son los tratamientos para la GNMP?

- Antes de hacer un plan de tratamiento, el médico debe estar seguro de haber descartado todas las posibles causas de la GNMP. Si la causa de la GNMP no es otra enfermedad, como la hepatitis C, el plan de tratamiento será diferente.
- El tratamiento general es el mismo tanto para los adultos como para los niños. Si usted tiene síndrome nefrótico, o lo presenta junto con otros síntomas, entonces recibirá **ciclofosfamida** o **micofenolato de mofetilo (MFM)**, más una dosis baja de **prednisona** menos de 6 meses. Todos estos medicamentos evitan que el sistema inmunitario cause daños a los riñones. Para los niños, el médico puede decidir comenzar con prednisona únicamente, dependiendo de la clase de GNMP. El tratamiento debe ser planificado cuidadosamente para cada paciente.

- Los pacientes que no respondan al tratamiento con prednisona pueden tomar un **inhibidor de la calcineurina (ICN)**, otro tipo de medicamento que evita que el sistema inmunitario cause daños a los riñones, además de **MFM**.
- Las personas con función renal normal y que no tengan proteinuria en rango nefrótico puede recibir **tratamiento de apoyo** (tratamiento que presenta pocos o ningún efecto secundario, tal como seguir una dieta saludable). Sin embargo, su médico tendrá que hacerle seguimiento muy de cerca.
- Cuando la enfermedad renal es demasiado grave o si la enfermedad no se encuentra activa, entonces el tratamiento no ayudará y solo podría hacer más daño.
- La GNMP tipo 2 (EDD y GNC3) puede responder al fármaco **eculizumab**, otro tipo de medicamento que evita que el sistema inmunitario cause daños a los riñones.
- Para otras opciones consulte la página 29.



TODOS los pacientes y sus familias

Junto con el tratamiento para su enfermedad glomerular, ¿qué más puede hacer usted para proteger sus riñones y su salud en general?

- Si tiene sobrepeso, es útil bajar de peso. La obesidad puede causar enfermedad glomerular. También es una de las causas de hipertensión arterial y diabetes, ambas enfermedades causan daño a los riñones.
- Evite los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) tales como la aspirina, el ibuprofeno y el naproxeno.
- Antes de tomar cualquier medicamento de venta sin receta médica, vitaminas, minerales, suplementos deportivos o para perder peso, pregunte a su médico cuáles son seguros.
- Se recomienda que no tome suplementos elaborados a base de hierbas. Muchos productos a base de hierbas son tóxicos para los riñones o tienen sustancias nocivas que no figuran en las etiquetas de los frascos.
- No fume.
- Haga ejercicio con frecuencia.
- Evite el alcohol.
- Siga una dieta saludable baja en sal. Usted debe consultar a un dietista registrado quien conoce la mejor dieta para usted o su hijo.
- Controle su presión arterial y azúcar en la sangre.
- Asegúrese de que sus vacunas o las de su hijo estén al día. Pero antes de aplicarse una vacuna, asegúrese de informarle a su proveedor de atención médica sobre su enfermedad glomerular. Existen reglas especiales para la aplicación de vacunas cuando usted o su hijo están tomando medicamentos como la prednisona. Es especialmente importante seguir estas reglas para las vacunas de los niños.

- Tome todos los medicamentos según las indicaciones de su médico. Tan pronto presente cualquier problema, informe a su médico.
- Si usted necesita una prueba con medio de contraste (por ejemplo, una tomografía o resonancia magnética), asegúrese de que su médico primero evalúe su función renal.

¿Cómo podrán usted y su médico saber su evolución?

- Mediante los cambios en los resultados de pruebas, tales como la cantidad de proteínas presente en la orina y la albúmina en sangre.
- Por los cambios en los signos y los síntomas de su enfermedad, como el edema y la presión arterial alta.
- Mediante los cambios en los resultados de las biopsias, que muestran si la enfermedad sigue estando activa o no, o si está mejorando o empeorando. La biopsia también puede mostrar si sus riñones están siendo perjudicados por los medicamentos que está tomando.
- Según su cumplimiento del plan de tratamiento.
- De acuerdo al cumplimiento de sus citas.



Puntos claves para recordar:

- Cada paciente es diferente, por lo cual su plan de tratamiento será elaborado a su medida.
- Comprenda los riesgos y los beneficios de un tratamiento. A veces, los riesgos de un tratamiento pueden ser demasiado grandes para que sea realmente útil. *Algunos medicamentos son muy potentes y puede ser importante limitar la frecuencia con que los toma durante su vida.*
- Es muy importante hacer un seguimiento con su médico exactamente como se le indica. Muchos de los fármacos analizados en este folleto deben encontrarse siempre en el nivel adecuado en su torrente sanguíneo. Es posible que su médico necesite cambiar la cantidad de uno de los medicamentos que toma para mantener el nivel adecuado en sangre.
- Prevenga la obesidad tanto en niños como en adultos. Puede causar enfermedad renal.
- Consulte con su médico sobre métodos de control de la natalidad y embarazo. Es importante planificar un embarazo basándose en un estado de remisión, sus síntomas y plan de tratamiento. Si usted es mujer, puede necesitar cambiar los medicamentos que toma para no causar daños al feto. Bien sea que usted sea hombre o mujer, a veces tendrá que cambiar los medicamentos que toma para evitar afectar sus posibilidades de tener hijos. Esto es especialmente cierto para la ciclofosfamida y el clorambucilo.
- Si las opciones de primera elección que se tratan en este folleto no funcionan para usted, pueden ser de ayuda otros fármacos y tratamientos. Los sitios web que figuran en la página 30 pueden ayudarle a usted y su médico a aprender sobre ellos. Es posible que usted o su hijo hagan parte de un estudio que utiliza un nuevo tratamiento.

- Dos nuevos tratamientos aprobados por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA, *Food and Drug Administration*) para la enfermedad glomerular incluyen:
 - La hormona adrenocorticotrópica (ACTH) se utiliza para reducir la proteinuria en el síndrome nefrótico para todas las enfermedades glomerulares tratadas en este folleto.
 - El sistema de plasmáferesis Liposorber para pacientes pediátricos con GEFS, ya sea antes o después de un trasplante de riñón si reaparece la glomerulosclerosis focal y segmentaria.



Recursos:

- Estudios de investigación sobre enfermedad glomerular y síndrome nefrótico:
 - Lista de estudios de investigación de todo el mundo donde se utilizan como participantes a seres humanos:
www.ClinicalTrials.gov
 - Red de estudios sobre síndrome nefrótico:
<https://rarediseasesnetwork.epi.usf.edu/NEPTUNE>
- Información para pacientes con enfermedad glomerular y síndrome nefrótico:
 - **Centro Coordinador Nacional de Información sobre Enfermedades Renales y Urológicas (NKUDIC, *National Kidney and Urologic Diseases Information Clearinghouse*)**
3 Information Way
Bethesda, MD 20892-3580
Teléfono, en inglés y español:
800.891.5390
TTY: 866.569.1162
www.kidney.niddk.nih.gov
 - **Fundación NephCure**
15 Waterloo Ave
Berwyn, PA 19312
Teléfono: 866.637.4287
www.nephcure.org
 - **Lupus Foundation of America**
2000 L Street, N.W., Suite 410
Washington, DC 20036
Teléfono: 202.349.1155
en inglés y español:
800.866.0121
www.lupus.org

- Comuníquese con la **Línea de ayuda al paciente NKF Cares** llamando gratis al **800.855.NKF.Cares (855.653.2273)** o escriba al correo electrónico **nkfcares@kidney.org**
- Obtenga más información en **www.kidney.org**

CUMPLIMIENTO DEL TRATAMIENTO

Fechas	/	/	/	/	/	/
Citas						
Nombre y teléfono del médico	Hora/Día			Hora/Día		
Dr.:						
Teléfono:						
Dr.:						
Teléfono:						
Dr.:						
Teléfono:						

MEDICAMENTOS

Nombre	Dosis/Horarios	Cambios	Cambios	Cambios	Cambios

RESULTADOS DE LAS PRUEBAS

Proteínas en orina				
Albúmina sérica				
TFGe:				
Presión arterial				
Peso				
Colesterol				
Otro				

CUMPLIMIENTO DEL TRATAMIENTO

/ /	/ /	/ /	/ /	/ /	/ /
Hora/Día		Hora/Día		Hora/Día	

MEDICAMENTOS

Cambios	Cambios	Cambios	Cambios	Cambios	Cambios

La **National Kidney Foundation (Fundación Nacional del Riñón)** es la organización líder en los EE.UU. dedicada a elevar la conciencia, prevención y tratamiento de las enfermedades renales para cientos de miles de profesionales de la salud, millones de pacientes y sus familias, y decenas de millones de estadounidenses que se encuentran en riesgo.

Ayude a combatir las enfermedades renales.
Obtenga más información en **www.kidney.org**



National
Kidney
Foundation™

30 East 33rd Street
New York, NY 10016
800.622.9010

Conciencia. Prevención. Tratamiento.

Este recurso educativo
recibe el apoyo de



QUESTCOR®
PHARMACEUTICALS, INC.



Mixed Sources

Product group from well-managed
forests, controlled sources and
recycled wood or fiber
www.fsc.org Cert no. XXX-XXX-XXXX
© 1996 Forest Stewardship Council