# Vasculitis con afectación renal y síndrome de Goodpasture

Enriqueta Laguna Pilar Aguado Mónica Alapont Maite Calderó Alfredo Guillamón Carmen Rodríguez María Torres María Diaz Servicio Nefrología. Fundación Puigvert

#### RESUMEN

Entendemos por **vasculitis** al proceso clinicopatológico que se caracteriza por la inflamación y necrosis de los vasos. Afecta cualquier tipo de vaso sanguíneo en cualquier localización. **Síndrome de goodpasture:** es una enfermedad autoinmune que suele afectar riñón y pulmón, se caracteriza por la asociación de Glomerulonefritis extracapilar, hemorragia pulmonar y evidencia de autoanticuerpos antimembrana basal glomerular (anti-MGB) circulantes.

Para entender qué son las vasculitis debemos conocer que son los ANCAS (anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo).

Los objetivos que se intentan alcanzar con la lectura de este artículo es conocer mejor esta patología para poder aplicar unos correctos **cuidados de enfermería** para evita la aparición de posibles complicaciones.

PALABRAS CLAVE:

VASCULITIS, SÍNDROME DE GOODPASTURE, CUIDADOS DE ENFERMERÍA.

## Introducción

Dado que en nuestro centro cada vez es mayor el número de pacientes que ingresan con una Insuficiencia Renal Aguda producida por una vaculitis, hemos creído conveniente la realización de este estudio para divulgar las características de esta patología un tanto compleja en todos sus aspectos, así, como los cuidados de enfermería que realizamos.

Entendemos por vasculitis al proceso clinicopatológico que se caracteriza por la inflamación y necrosis de los va-

sos. Afecta cualquier tipo de vaso sanguíneo en cualquier localización (arterias, arteriolas, capilares y venas), siendo a su vez un proceso primario o secundario a otra enfermedad. Puede afectar también a otros órganos, como por ejemplo los pulmones.

La clasificación de las vasculitis con afectación renal la realizaremos dependiendo del tamaño del vaso sanguíneo afectado:

- A.- Poliarteritis Nodos Clásica (PANc)
- B.-Poliangeitis Microscópica (PAM)
- C.- Granulomatosis de Wegener

A.— POLIARTERITIS NODOSA CLÁSICA (PANc).— Es una vasculitis necrotizante, focal y segmentaria de arterias de calibre mediano y pequeño.

La isquemia renal provocada por la lesión de las arterias de mediano calibre es la causante de las principales manifestaciones. En la mayoría de pacientes se presenta HTA severa. No hay venulitis ni capilaritis y la lesión parietal puede ocasionar aneurismas que se detectan por angiografía.

B.— POLIANGEITIS MICROSCÓPIA (PAM).— Es una vasculitis sistemática de pequeño vaso (arterias pequeñas, arteriolas y capilares).

A nivel renal se caracteriza por una proliferación celular a nivel del espacio urinario (Glomerulonefritis extracapilar) con necrosis del glomerulo, focal y segmentaria. Las manifestaciones extrarenales son: alteración del estado general, púrpura cutánea, artralgias, hemorragia pulmonar, etc.

C.- GRANULOMATOSIS DE WEGENER.- Es una vasculitis sistemática que se caracteriza por la afectación

de las vías aéreas superiores o inferiores y se asocia a afectación pulmonar y/o renal. La lesión anatomopatologica característica es la vasculitis necrotizante con formación de granulomas.

SÍNDROME DE GOODPASTURE.— Es una enfermedad autoinmune que suele afectar riñón y pulmón, se caracteriza por la asociación de Glomerulonefritis extracapilar, hemorragia pulmonar y evidencia de autoanticuerpos antimembrana basal glomerular (anti-MGB) circulantes. Más de la mitad de los pacientes presentan prodromos que sugieren un proceso gripal.

Para entender qué son las vasculitis así como su clasificación, diagnóstico y seguimiento de la terapéutica debemos conocer que son los ANCAS (anticuerpos anticitoplasma del neutrofilo), son un grupo de anticuerpos que reaccionan con el citoplasma de los polimorfo nucleares de los individuos normales. Se detectan fundamentalmente en las vasculitis que afectan a los vasos de pequeño tamaño: arteriolas, vénulas o capilares, y son excepcionales en la PAN clásica. Tienen un papel importante en la patogenia de este grupo de enfermedades.

La prevalencia de las vasculitis en la población en diálisis es del 0'5%. Y en relación a la población en general 6-7 millón/año.

#### **OBJETIVOS**

Los objetivos que nos hemos propuesto con la realización de este estudio han sido conocer mejor esta patología para, así, poder aplicar unos correctos cuidados de enfermería y con ello evitar la aparición de posibles complicaciones añadidas.

Vasculitis con afectación renal y síndrome de Goodpasture		
TIPOS	CALIBRE VASO AFECTADO	
Poliarteritis Nodosa Clásica PANc	Arterias de calibre mediano/pequeño	
	Pseudoaneurismas	
	Raramente ANCAS ⊕	
Poliangeitis Microscópica PAM	Arterias pequeñas, arteriolas y capilares ANCAS ⊕	
Granulomatosis de Wegener	Pequeños vasos, arteriolas capilares, y venulas ANCAS ⊕	
Síndrome de Goodpasture	Pequeño calibre Ac antiMBG ⊕	

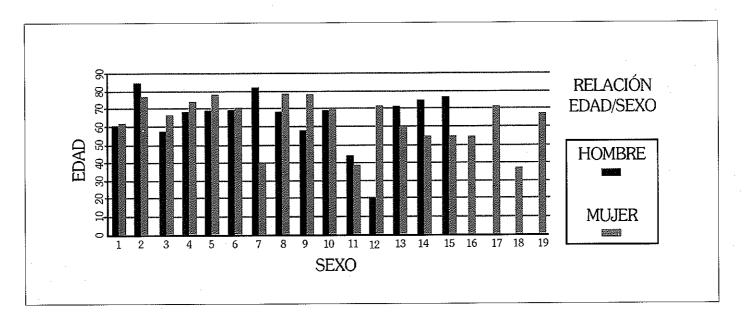
#### MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un seguimiento de 34 pacientes afectos de dicha patología. La edad media es de 60 años siendo el rango entre 20 y 86 años, de los cuales 15 son hombres y 19 mujeres.

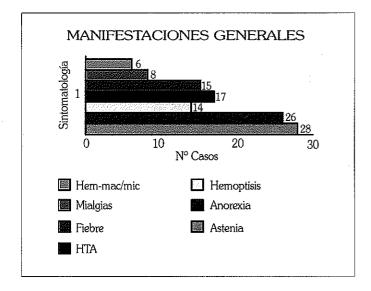
## CUIDADOS DE ENFERMERÍA

Los hemos dividido en tres partes:

- Pruebas diagnósticas.
- Tratamiento.
- Complicaciones.



En estos pacientes, así como en todos, es muy importante el apoyo psicológico, ya que es una enfermedad de aparición brusca, que puede llegar a cronificarse, y tanto el paciente como la familia necesitan recibir información acerca de todos los procesos a realizar, así como de la evolución de su enfermedad para con ello poder conseguir el proceso de aceptación de la enfermedad más rápidamente, lo cual favorecerá la recuperación del estado anímico del paciente.



**PRUEBAS DIAGNÓSTICAS.**— Frente a un paciente con una Insuficiencia Renal Aguda y manifestaciones generales (astenia, pérdida de peso, artralgias, febrícula, etc.), se tiene que pensar en una vasculitis con afectación renal.

Las pruebas que se realizarán serán las siguientes:

- Análisis de sangre:

Para valorar síndrome inflamatorio: VSG estará aumentada, aumento de proteínas de la inflamación (proteína C reactiva), aumento de las gamma globulinas.

Diagnóstico de afectación renal: aumento de urea, creatinina, también se pedirá bicarbonato y ph en sangre venosa.

Se confirma la presencia de vasculitis con la determinación de los ANCAS, o de Síndrome de Goodpasture con la determinación de Ac AntiMBG.

- Análisis de orina: con sedimento y recogida de orina de 24 horas para determinar la presencia de proteinuria y microhematuria dismórfica.
- Ecografía renal: para valorar el tamaño del riñón, si es de tamaño normal (11cm) es probable que se trate de un proceso agudo.
- Radiografía de tórax: para descartar posible hemorragia alveolar.
  - Gasometría arterial: si hay clínica pulmonar.
  - Recogida de esputo: si hay hemoptisis.

- Arteriografía: si hay HTA o sospecha de PANc.
- Biopsia renal: es la más determinante.

A continuación describimos los cuidados de enfermería de las pruebas diagnósticas más determinantes.

# CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LA ARTERIOGRAFÍA:

- Previos:
- Informar al paciente sobre la prueba a realizar.
- Sueroterapia 24 h. Antes de la prueba con salino y bicarbonato como profilaxis de la nefrotoxicidad por contraste iodado.
  - Enema de limpieza la noche anterior.
  - Rasurado inguinal y asepsia de la zona.
  - Control de constantes.
  - Traslado en camilla.
  - Técnica:
- Se procede a la inyección de un medio de contraste a través de la arteria femoral, para la representación gráfica de las arterias renales.
  - Posteriores:
  - Control de constantes.
- Control de vendaje compresivo inguinal c/2h. Durante las 6 primeras horas.
- Control pulsos y coloración de la extremidad afectada c/2 horas durante las 6 primeras horas.
  - Reposo absoluto durante 6 a 8 horas.

## CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN LA BIOPSIA RENAL

- Previa:
- Extracción sanguínea para pruebas de coagulación.
- Informar al paciente sobre la prueba a realizar.
- Ayunas debido a la posición del paciente durante la realización de la técnica.
- Administrar un sedante suave, según prescripción médica.
- Ducha o baño con jabón antiséptico la noche anterior.
  - Control de constantes.
- Vaciado de vejiga y desechar la orina anotando la cantidad en los registros de enfermería.
  - Traslado en camilla.
  - Técnica:

Se colocará al paciente en una camilla dura en posición prono con un saquito de arena en forma de rodillo (10 cm de diámetro), situado debajo del abdomen, lo que resta movilidad al riñón fijándolo sobre el dorso. Se aplica anestesia local en la zona de punción. Se obtendrán 2

fragmentos para estudio en microscopia óptica e inmunofluorescencia.

- Posteriores:
- Control de constantes cada 6 horas durante las primeras 24 horas.
  - Reposo absoluto hasta el control ecográfico.
  - Control de diuresis, cantidad y aspecto.
  - Control ecográfico a las 24 horas.
- Control de la zona de punción cada 6 horas y retirada del apósito a las 24 horas.

#### **Tratamiento**

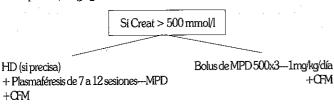
En nuestro centro, el tratamiento que se sigue actualmente es un protocolo de un Estudio Multicentrico a nivel Europeo.

Si Creat. < 500 mmol/l

Prednisona 1mg/kg/día -- 2 sem. e ir disminuyendo dosis

+ CFM 2mg/kg/día --- 2 meses y luego disminuir 1,5 mg/kg/día

Azatioprina 1,5 mg/kg/día



# • CORTICOIDES

- Informar al paciente de la aparición de posibles efectos secundarios como el aumento de peso, hipertricosis, osteoporosis, infecciones oportunistas, así como aconsejar de la precaución ante las exposiciones solares.
- Control de la glicemia por la posibilidad de la aparición de una diabetes esteroidea.
  - Dieta hipoglucemia.

## CICLOFOSFAMIDA

- Informar al paciente de la posible aparición durante el tratamiento de efectos secundarios como náuseas, vómitos, alopecia, cistitis hemorrágica, etc.

- Controlar la aparición de leucopenia ya que obligaría a suspender el tratamiento.
- El tratamiento sería EV en caso de intolerancia oral, realizándose bolus mensuales durante un año. Tendremos precaución con la extravasación ya que produce necrosis de los tejidos.

En la administración endovenosa se han de tomar todas **las precauciones propias de la quimioterapia**:

- Lavado de manos, guantes y bata desechable.
- Canalizar una vena de buen calibre en el miembro superior.
- Cubrir la zona de punción con un apósito estéril transparente, para visualizar la punción.
- Comprobar el retorno venoso y garantizar el flujo inyectando una solución fisiológica, si aparece dolor, hinchazón o falta de retorno venoso es señal de extravasación.
- Preparación de la dilución en cámara de flujo laminar
- Eliminar las burbujas de aire de los equipos de infusión utilizando una gasa estéril humedecida en alcohol etílico, para recoger la solución medicamentosa.
- Compruebe que el suero y el equipo de infusión se encuentren en perfecto estado, sin existencia de perforaciones.
- Colocar una almohadilla plastificada recubierta con talla verde impermeable bajo el brazo del paciente por si se producen derrames.
- Se utilizará un nuevo equipo EV en cada cambio de suero, para evitar posibles contaminaciones.
- Elimine el material en bolsa negra y esta en contenedor asignado para el depósito de residuos citotóxicos.
  - En caso de extravasación:
  - Suspender la administración.
- Sin retirar la vía extraer de tres a cinco ml., de sangre para retirar restos del fármaco.
  - Retirar la vía.
  - Elevar la extremidad.
  - Avisar al médico.
- Precauciones en la eliminación de residuos orgánicos: las heces se eliminarán diluidas en abundante agua. Para la orina se utilizan botellas graduadas desechables que se eliminarán al alta del paciente en el contenedor de residuos citotóxicos. Cada micción o cada vez que se vacíe el colector se medirá y se tirará al WC, eliminando los restos con abundante agua. Si el paciente es portador de bolsa de cc, se medirán y se tirarán directamente al contenedor sin vaciarlas.

TIPO	Nº CASOS
RESPIRATORIAS	11
ORINA	5
VÍRICAS	4
CANDIDIASIS	1
ENDOCARDITIS	1
SIN FOCO	1
MARSA	1
LEUCOPENIA	13
PLAQUTOPENIA	3
ENCEFALOPATÍA	
HEPATICA, AVC	
- · · · · · · · · · · · · · · · · · · ·	7
SDM. CONFUSIONAL	
SBR. INF. RESPIRATORIA	9
	RESPIRATORIAS ORINA VÍRICAS CANDIDIASIS ENDOCARDITIS SIN FOCO MARSA  LEUCOPENIA PLAQUTOPENIA ENCEFALOPATÍA HEPATICA, AVC ISQUÉMICO, SDM. CONFUSIONAL

Esta es una técnica realizada por personal especializado del servicio de hematología.

#### COMPLICACIONES

Se ha de evitar la aparición de infecciones nosocomiales, realizando todas las técnicas bajo las máximas medidas de asepsia. También se realizará tratamiento preventivo con un antifúngico (Fluconazol), antineumocisticarini (Sulmetroprin Sulfametoxazol) antivírico (Aciclovir). También se realizará protección gástrica con ranitidina y algún antiácido.

Las complicaciones más frecuentes las hemos dividido en tres grupos:

- infecciosas.
- hematológicas.
- neurológicas.

- Para cualquier maniobra de vaciado se usará mascarilla, bata y guantes, evitando todo contacto en su manipulación.

#### HEMODIÁLISIS

- Las hemodiálisis se realizarán según las necesidades del paciente, que será portador de un catéter yugular o femoral para la realización de la misma. Se debe tener en cuenta que cada 48 horas se procederá a heparinizar el catéter y a curar el punto de punción con las máximas medidas de asepsia.

#### PLASMAFERESIS

- Es el proceso de extracción del plasma de la sangre por separación de las células sanguíneas. Se planteará su aplicación en las formas con afectación renal grave con oliguria, cuando se asocia a hemorragia pulmonar o afectación neurológica grave y no responden a los bolus de corticoides, y también, se valorará que el paciente sea susceptible de tolerar el tratamiento (edad, enf. asociadas), y sobre todo en los casos en los que la biopsia renal sea sugestiva de que la lesión es potencialmente reversible.
- Los procesos de recambio plasmático se pueden efectuar a través de varias vías de acceso:
  - venas periféricas - shunts
  - venas femorales o centrales fístulas

#### CONCLUSIONES

- La vasculitis es una patología que puede llegar a provocar una Insuficiencia Renal Crónica Terminal.
- Debido a la agresividad del tratamiento y de la misma patología pueden aparecer complicaciones graves que incluso pueden llegar a provocar el fallecimiento del paciente.
- Enfermería en estos pacientes debe realizar una labor de constante apoyo psicológico para así poder mejorar el estado de ánimo del paciente.
- Los cuidados de enfermería deben ir enfocados a evitar la aparición de complicaciones añadidas.
- Es una patología en la que no influye el sexo y con predominio de aparición en mayores de 65 años.

## BIBLIOGRAFÍA

- Tratado de Nefrología. Ed. Norma 2ª ed. 1993 (M. Martínez Maldonado, J. L. Rodicio, J. Herrera Acosta).
- Temas actuales en Urología y Nefrología. Aut. Pedro Barceló.
- Recomanacions per a la manipulació de medicaments antineoplàsics dels Centres Hospitalaris (BCN 1994 SCS)
- El Manual Merck de Diagn. y Terap. 8ª Edic. 1989. Editorial Doyma.