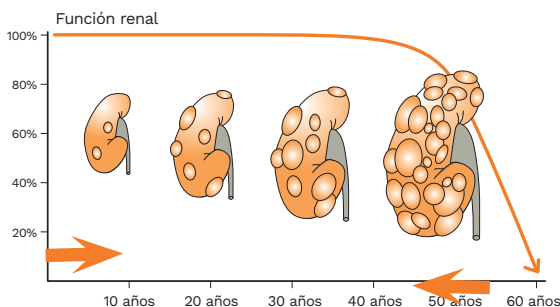

LA AFECTACIÓN RENAL

El desarrollo y crecimiento de los quistes renales

La mayor parte de las manifestaciones de la enfermedad renal están ligadas al desarrollo y al crecimiento de los quistes renales. Los quistes van apareciendo y aumentando de tamaño a lo largo de la vida, mucho antes de la disminución de la función renal.



Esta imagen muestra en paralelo el aumento en volumen y número de los quistes, así como el aumento de tamaño de los riñones y la evolución de la función renal con la edad. En el caso de afectación del tipo *PKD1*, la función renal es normal hasta los 40 años, declinando seguidamente en un periodo medio de 10 a 15 años, hasta llegar a la Insuficiencia Renal Terminal.

EL AUMENTO DE VOLUMEN DE LOS RIÑONES

Actualmente ya es posible evaluar con precisión el volumen de los riñones –evaluación que llamamos volumetría– y de los quistes gracias al TAC y a la resonancia magnética. Es posible calcular la tasa de crecimiento anual del volumen renal comparando los resultados de años consecutivos.

Esta tasa varía de un 3 a un 8%:

- Según el gen que esté implicado. Los pacientes con el gen *PKD1* afectado tienen una tasa de crecimiento más rápida que los afectados en el *PKD2*.
- Y según el sexo, el crecimiento en el caso de los hombres suele ser más rápido que en el de las mujeres.

Se prefiere la Resonancia Magnética (RM) al Escáner (TAC) por los motivos mencionados anteriormente (ver capítulo *¿Cuándo y cómo estudiar la Poliquistosis Renal Autosómica dominante?* Pág. 32). Se propone realizar una RM, con una medición del volumen renal, en el examen inicial de cualquier paciente adulto. Esta prueba sistemática puede resultar valiosa posteriormente, cuando se trate de localizar e interpretar una complicación (hemorragia, infección, ...).

La volumetría, que hasta hace poco solo se hacía en centros especializados, debido al tiempo necesario para hacer las mediciones (unos 15 minutos), es ahora más fácil con el uso de un método simplificado (un cálculo automático sobre la base de la longitud máxima del riñón, su anchura y profundidad) y más rápido (unos 7 minutos). Los radiólogos están normalizando este método denominado «elipsoide».



Escáner (TAC) del abdomen de un hombre de 45 años (su ecografía aparece en el capítulo anterior). Los dos riñones (situados a un lado y otro de la columna vertebral) presentan un tamaño aumentando así como múltiples quistes (dos de ellos indicados por las flechas). Este TAC permite una medida precisa del volumen renal. Se puede advertir en este paciente que el hígado no está afectado.

¿QUÉ APORTA LA VOLUMETRÍA O LA MEDIDA DE ALTURA DE LOS RIÑONES?

1. En investigación

La medición del volumen renal por Resonancia Magnética o TAC se ha utilizado en los ensayos terapéuticos dirigidos a ralentizar el crecimiento de los quistes (ver capítulo *Investigación clínica y experimental*. Pág. 107).

También se ha usado para predecir la edad de llegada a la Insuficiencia Renal Terminal.

El volumen renal, ya normalizado en función de la altura del individuo (el volumen sumado de ambos riñones se expresa en mililitros por metro de altura), proporciona también información sobre la evolución de la función renal en pacientes que aún mantienen, al hacer la volumetría, una función normal.

De este modo, se ha demostrado que un volumen renal total superior a 600 mililitros por metro predice, con una alta probabilidad, una disminución en la tasa de filtración glomerular (ver párrafo: *la insuficiencia renal*. Pág. 53) por debajo de 60 mililitros por minuto en 8 años.

Propuesto por el equipo de nefrología de la Clínica Mayo (Rochester, EE.UU.), esta fórmula que incorpora el volumen elipsoide, la altura del individuo y su edad en el momento de la volumetría puede predecir la edad de llegada a la Insuficiencia Renal Terminal. Estas nuevas herramientas aún han de ser validadas.

2. Para el tratamiento

La medición del volumen renal total ajustado a la altura por resonancia magnética es útil para valorar la indicación de tratamiento con Tolvaptan.

El análisis de orina

Aporta poca información respecto de la PQRAD. La proteinuria es generalmente muy débil y la hematuria microscópica (una cantidad excesiva de glóbulos rojos, pero no suficiente como para colorear la orina) habitualmente ausente. El análisis de orina solo es útil en caso de sospecha de infección de la vía urinaria.

El dolor. Atención y tratamiento

Los quistes renales pueden estar mucho tiempo sin dar molestias.

Sin embargo, acaban provocando dolor en la mayor parte de los afectados por la PQRAD. El análisis preciso de la localización del dolor y de las características asociadas puede ayudar a comprender su mecanismo y a organizar el tratamiento adecuado. Hay dos tipos de dolor asociados a los quistes:

- El dolor agudo, de aparición repentina.
- El dolor prolongado, a veces incapacitante, en el abdomen o en los flancos.

EL DOLOR AGUDO. ¿CÓMO TRATARLO?

La aparición de repente de un dolor intenso en la región renal hace suponer alguna complicación.

1. En ausencia de dolor, o si se trata de una fiebre moderada y pasajera (inferior a los 38°C y de duración inferior a dos días) la causa de estos dolores puede ser:

- El sangrado de un quiste por ruptura de un pequeño vaso sanguíneo.
- O el desplazamiento de un cálculo renal por las vías urinarias.

Este dolor se puede aliviar con medicamentos como el *paracetamol* o *Nolotil*. El médico o el nefrólogo pueden recetar analgésicos más fuertes para aliviar el dolor severo. Si el dolor es importante, se debería visitar al médico para practicar una ecografía.

2. Si el dolor va acompañado de una fiebre superior a los 38°C o de escalofríos, se puede pensar en una infección renal (en la infección de un quiste).

Se debería consultar rápidamente a un médico con el fin de determinar cuál es el germen causante de la infección con un examen citobacteriológico de la orina¹ e iniciar inmediatamente un tratamiento antibiótico, si es preciso modificado por los resultados del examen.

EL DOLOR CRÓNICO. ¿CÓMO SOBRELLEVARLO?

Una vez que el volumen de un quiste, o de un grupo de quistes, se hace importante, estos quistes pueden ocasionar una sensación de peso permanente o intermitente. El dolor puede ser difuso en los flancos, la espalda, el abdomen o ser más localizado.

El dolor crónico o la molestia ligada al volumen de los riñones

Este dolor puede afectar de forma relevante la vida cotidiana. Si la molestia es importante se pueden utilizar analgésicos simples durante unos días, por ejemplo los que contienen *paracetamol* (de 2 a 4 gramos para los adultos en función de su peso y de la intensidad del dolor). Se desaconseja su uso cotidiano y prolongado. No se recomienda el uso crónico de la *Aspirina*®, ni de medicamentos antiinflamatorios sin esteroides. En algunos casos será necesario el uso de analgésicos más potentes, que contengan algún opiáceo débil, como el *tramadol* por ejemplo. Hay que evitar hacer un uso crónico de estos medicamentos o de recurrir a opiáceos más fuertes (pueden generar dependencia).

1 La disponibilidad en casa de un recipiente esterilizado suministrado por el laboratorio es el medio más indicado.

¿Y si estos tratamientos no son suficientes?

Hay pacientes con dolor crónico, debido al volumen de los quistes renales, para los cuales estos tratamientos no son efectivos. Es aconsejable recurrir a especialistas en dolor. Ellos pueden prescribir otros fármacos que contengan por ejemplo miorelajantes y/o antidepresivos. Tal vez la aparición de nuevos fármacos que ayuden a controlar el crecimiento de los quistes puedan evitar la aparición de estos dolores crónicos. Este es, por ejemplo, un beneficio claro que se ha observado con el *Tolvaptan* (ver capítulo *Investigación clínica y experimental*. Pág. 107).

¿Hay más opciones?

En el caso de pacientes en los que el dolor les inhabilita para la vida cotidiana y para los que los tratamientos antes citados son insuficientes, puede haber otras propuestas:

1. Si el dolor está claramente relacionado con la presencia de uno o dos quistes (alcanzando el tamaño de una naranja) cuya posición sea la causa de la molestia, se puede indicar un tratamiento específico como la punción y esclerosis del quiste. En caso de fracaso terapéutico se puede volver a realizar una segunda vez. No es un procedimiento fácil y puede requerir de la colaboración entre el nefrólogo, el urólogo y el radiólogo.
2. Algunas técnicas destinadas a destruir las fibras nerviosas que transmiten el dolor renal al cerebro han sido propuestas en algunos Centros de Referencia a pacientes que han agotado otros recursos terapéuticos. Estos son el bloqueo del plexo celíaco o, más recientemente, la denervación simpática renal por cateterismo de las arterias renales. Estas técnicas aún han de ser evaluadas rigurosamente en estos centros.
3. En un estadio de insuficiencia terminal, se puede proponer la ablación del riñón (nefrectomía) si es posible por laparoscopia, o una embolización (una obstrucción de las arterias que nutren a los quistes) para reducir el volumen de sus quistes. En estos casos también es preciso que se coordinen el nefrólogo, el urólogo y el radiólogo para compartir y tener en cuenta las características individuales del paciente y la experiencia en estos temas antes de recomendar algo al paciente.

La hematuria. Cómo atenderla

Es la aparición de sangre en la orina.

Es muy frecuente en el curso de la PQRAD y aparece por lo menos una vez en la vida en la mitad de los afectados. A pesar de que provoca una viva inquietud, es de carácter benigno.

La orina a veces es de color rojo, de color oscuro (color *Coca-Cola*) o a veces con coágulos oscuros. Estos coágulos pueden interferir en la fluidez de la orina y provocar dolor, por ejemplo como los cólicos nefríticos. La hematuria puede persistir durante varios días pero se resuelve sola, habitualmente en menos de una semana.

¿CUÁLES SON LAS CAUSAS?

- Normalmente se trata de la ruptura de un vaso sanguíneo en la pared de un quiste.
- Otras veces se trata de un cálculo renal que al desplazarse roza las cavidades renales o el uréter provocando el sangrado y los dolores.
- De forma menos habitual, la hematuria puede deberse a una infección del aparato urinario.

¿QUÉ SE DEBE HACER?

Es útil beber en abundancia durante el tiempo que dure la hematuria para evitar la formación de coágulos voluminosos.

La reducción de la actividad física o el reposo absoluto solo son precisos en el caso de una hematuria abundante y duradera. Es recomendable evitar acciones que puedan provocar un traumatismo abdominal (como el uso de una moto o ejercicios de salto, etc.).

El dolor se puede tratar mediante los analgésicos antes citados.

El uso de la *Aspirina*®, que fluidifica el riego sanguíneo, está desaconsejado.

Si la hematuria va acompañada de fuertes dolores y de fiebre, el médico hará practicar una ecografía renal para localizar el cálculo y un examen citobacteriológico de la orina para descartar una infección.

Cada una de estas situaciones requerirá un tratamiento específico.

Los cálculos (o litiasis). Cómo tratarlos

Alrededor de un 20% de los afectados por PQRAD han tenido o tendrán cálculos renales (se trata de un porcentaje algo mayor al de la población general).

SUS PARTICULARIDADES

La formación de cálculos se ve favorecida por:

- Ciertas características particulares de la orina (una mayor acidez) de las personas afectadas por PQRAD.
- Una ralentización del flujo de la orina secundaria a las cavidades renales deformadas por los quistes.

Los cálculos son de medida variable.

Se forman en las cavidades renales y pueden desplazarse de los riñones a las vías urinarias, es decir, a los uréteres, a la vejiga y a la uretra.

Los síntomas que provocan dependen de estos dos factores, tamaño y localización. A veces no generan ningún problema. En otras ocasiones provocan dolor (el cólico nefrítico) o una hematuria relacionada con su desplazamiento por las vías urinarias.

¿CÓMO DETECTAR Y TRATAR MÉDICAMENTE LOS CÁLCULOS?

De forma esquemática podemos decir que hay dos variedades de cálculos en la PQRAD.

- La primera es invisible en la radiografía simple: se dice que son «radiotransparentes». Pero es posible detectarlos mediante ecografía o escaner². Estos cálculos radiotransparentes están compuestos por ácido úrico. Es recomendable alcalinizar la orina (bebiendo agua rica en bicarbonatos como el agua de Vichy) y a veces establecer un tratamiento con *alopurinol* que permita disolverlos o prevenir su formación.
- La segunda variedad de cálculos es perfectamente visible en las radiografías, son “radioopacos” ya que están formados con sales de calcio. No es posible su disolución.

¿CUÁNDO ES PRECISO RECURRIR A UN TRATAMIENTO UROLÓGICO?

Si los cálculos obstruyen las vías urinarias, un cirujano urólogo deberá tratarlo empleando probablemente una sonda (sonda JJ) en la vía urinaria obstruida para restablecer el flujo de la orina y aliviar el dolor.

De forma más reciente se emplea el recurso de las ondas de choque (o litotricia) que suele ser eficaz para fraccionar los cálculos más voluminosos. Estas ondas fragmentan los cálculos y permiten así la expulsión indolora de los fragmentos de forma natural sin recurrir a la cirugía.

En un pequeño número de casos puede ser necesaria la intervención quirúrgica, particularmente si el cálculo es muy grande, si hay infección o en el caso de que la litotricia no funcione.

2 Un escáner con densitometría puede precisar a veces la naturaleza del cálculo.

¿CÓMO EVITAR LA FORMACIÓN DE NUEVOS CÁLCULOS?

La medida más importante es beber por lo menos dos litros de agua al día, repartidos a lo largo de la jornada. En la práctica, preparar por la mañana dos botellas para todo el día es la manera más segura de hacerlo. Esta aportación de agua puede además ralentizar un poco el crecimiento de los quistes.

Una de las causas de la formación de cálculos en el caso de la PQRAD es la existencia de una fuerte acidez en la orina, es recomendable alcalinizar la orina tomando citrato potásico.

La infección urinaria. Cómo tratarla

Como en la población general, es más habitual en la mujer que en el hombre. Cuando se limita a la vejiga se llama cistitis, y se caracteriza por la necesidad frecuente de orinar y el ardor durante la evacuación de la vejiga.

El peligro es que la infección se extienda a los riñones. La pielonefritis aguda se caracteriza por dolores en los costados, escalofríos y fiebre.

En ocasiones pueden llegar a infectarse los quistes, lo cual dificulta el tratamiento de la infección.

¿CÓMO TRATAR LA CISTITIS?

La cistitis leve se trata de igual modo que en las personas no afectadas por la PQRAD. El tratamiento ha de ser rápido mediante un antiséptico o un antibiótico durante tres días.

¿Y LA PIELONEFRITIS Y LA INFECCIÓN EN LOS QUISTES?

Suele ser necesaria la hospitalización con el fin de:

- Identificar el germen responsable de la infección (por análisis de sangre o de orina).
- Localizar el quiste infectado (el *PET-scan* es la herramienta adecuada).
- Y pautar correctamente el tratamiento. Los antibióticos son indispensables. Al principio puede ser necesaria su administración intravenosa.

Puede ser que el examen citobacteriológico de la orina sea negativo aunque la infección quística esté demostrada. Puede haberse producido un desprendimiento de varios quistes de su tubo de origen y por tanto del árbol urinario.

El tratamiento de un quiste infectado es delicado. Hay pocos antibióticos que se difundan correctamente dentro de los quistes y algunos son más eficaces que otros para esterilizar el contenido de los quistes. Es el caso de los fluoroquinolonas como el *Ciprofloxacino*, por ejemplo. Estos antibióticos solo deben emplearse si son activos para los gérmenes identificados.

La punción-aspiración del quiste o quistes responsables es algo delicado. Tan solo está recomendado si los quistes son muy voluminosos (el objetivo es acelerar la esterilización) o en caso de resistencia a un tratamiento antibiótico bien llevado (el objetivo es conocer la sensibilidad del germen a los diferentes antibióticos). Con el fin de evitar la repetición de la infección (recidiva) es recomendable el tratamiento durante 3 o 6 semanas. Será más largo que el de una simple pielonefritis aguda.

¿CÓMO EVITAR LA INFECCIÓN RENAL?

Hay algunas precauciones que pueden ser útiles:

- Beber unos 2 litros de agua al día.
- Vaciar frecuentemente la vejiga (cada 3 o 4 horas) y sobre todo la mujer después de las relaciones sexuales.
- Tratar inmediatamente las cistitis para evitar la propagación a los riñones.
- Evitar en lo posible el sondado urinario. Si fuera indispensable, se ha de prevenir al médico de la PQRAD, a fin de que sea lo más breve posible y que se administre un tratamiento preventivo para la infección.

El cáncer renal

No es más frecuente entre los afectos a la PQRAD que entre la población general.

La hipertensión arterial

La información principal sobre la hipertensión arterial y la insuficiencia renal, se desarrolla en este capítulo. Pero su cuidado y tratamiento se detallarán posteriormente en el capítulo Cuidado y tratamiento.

La tensión (presión arterial en el lenguaje médico) de las personas con PQRAD debe ser controlada de forma regular. Es frecuente que haya una elevación moderada de la presión arterial a lo largo de la enfermedad.

Esta elevación puede ser precoz (desde la adolescencia) cuando aún la función renal es normal. Se sabe que la mitad de los pacientes afectados por la PQRAD, tienen una presión arterial superior a 140/90 milímetros de mercurio (mmHg) o de 14/9 centímetros (cmHg) entre los 20 y los 34 años.

¿POR QUÉ APARECE?

En la PQRAD el aumento de la presión arterial se atribuye en parte a una liberación excesiva de renina en los riñones y en todo el organismo. La activación progresiva del Sistema Renina-Angiotensina favorece la elevación de la presión arterial (ver Anexos. Pág. 127).

LA PRESIÓN ARTERIAL Y LA HIPERTENSIÓN

La presión arterial es un índice de medida de la presión ejercida por la sangre contra la pared de las arterias. Su oscilación, causada por los latidos del corazón, permite distinguir un valor alto, correspondiente a la fase de contracción del corazón (sístole) para enviar sangre a las arterias, y un valor bajo, que corresponde a la fase de llenado del corazón (diástole).

La presión arterial, para los adultos en posición sentada o tumbada después de unos minutos de reposo, suele ser inferior o igual a 140/90 mmHg.

La presión arterial varía fisiológicamente a lo largo del día, disminuyendo por la noche y subiendo con la actividad diurna y con el estrés. Por ello, es importante realizar una medición en condiciones estándar, es decir, sentado y después de un período de reposo. Este es el valor importante.

La hipertensión arterial se define por una elevación anormal y permanente de la presión arterial tomada en reposo y confirmada por varias tomas a lo largo de un intervalo de varias semanas. En un adulto se define por una presión sistólica superior a 140 mmHg y/o una presión diastólica superior a 90 mmHg.

En los niños y adolescentes (menores de 18 años) estos valores varían en función de la edad y el sexo.

¿POR QUÉ SE HA DE CORREGIR INMEDIATAMENTE LA HIPERTENSIÓN A VALORES NORMALES?

La hipertensión no presenta síntomas habitualmente, más allá de algún dolor de cabeza.

Hay dos razones para tratarla en los pacientes con PQRAD:

1. Como en el caso de la hipertensión común, esta entraña un esfuerzo añadido del corazón y de los vasos sanguíneos y puede provocar a largo plazo complicaciones severas. Su tratamiento tiene por objetivo reducir el riesgo de desarrollar prematuramente una insuficiencia cardíaca o una hemorragia cerebral.
2. La elevación de la presión arterial acelera el progreso de la insuficiencia renal.

¿A QUÉ NIVEL SE HA DE MANTENER LA PRESIÓN ARTERIAL?

En la población general, el objetivo es mantener la presión arterial por debajo de 140/90 mmHg.

En pacientes con Enfermedad Renal Crónica, se ha demostrado que procurando un nivel más bajo (menos de 130/80 mmHg), la función renal se conserva mejor.

¿VALE LA PENA BAJAR AÚN MÁS LA TENSIÓN EN LA PQRAD?

Los resultados de un gran estudio (HALT-PKD)³ en el que participaron más de 1.000 pacientes estadounidenses, acaban de responder a esta pregunta.

1. Confirman que los inhibidores del sistema renina-angiotensina son suficientes para controlar la hipertensión en la mayoría de los pacientes.

2. Muestran además que:

- El bloqueo doble, por los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina con los antagonistas de los receptores de la angiotensina II, no es mejor que el bloqueo simple.
- Procurar una tensión igual o inferior a 110/75 mmHg:
 - no ralentiza la disminución de la función renal,
 - sin embargo, protege mejor el corazón de los pacientes jóvenes que tengan aún una función renal satisfactoria, pero a costa de que algunos sientan mareos.

Se recomienda mantener la presión arterial por debajo de 130-80 mmHg en todos los pacientes con PQRAD.

La insuficiencia renal

Es la complicación grave más frecuente en la PQRAD. Su desarrollo es gradual. En su estadio terminal se puede tratar mediante diálisis y/o el trasplante renal.

¿CÓMO EVOLUCIONA LA PQRAD?

La insuficiencia renal es la incapacidad progresiva del riñón para asumir su función principal de filtrado y eliminación de desechos del organismo.

En la PQRAD la filtración renal se conserva bien habitualmente hasta los 40 años. A partir del momento en que se inicia la insuficiencia renal, esta disminuye entre un 5 o un 6% anualmente, llegándose al estadio terminal en un periodo que oscila de los 10 a los 20 años.

Primera cuestión fundamental

No todos los pacientes de PQRAD evolucionan hacia la insuficiencia renal severa.

Segunda cuestión fundamental

La edad a partir de la cual es necesario el tratamiento de sustitución renal (diálisis o trasplante) varía según el paciente.

3 La encuesta (HALT-Polycystic Kidney Disease) iniciada en 2010 y completada en 2014 se realizó en 7 centros de los Estados Unidos.

En promedio, se sitúa en los 63 años en el hombre y a los 65 en la mujer. Como se ha dicho antes, difiere:

- Según la forma genética⁴: 58 años en la forma *PKD1* y 80 años en la forma *PKD2*.
- Y en la forma *PKD1*, según la forma de mutación: 55 años para las mutaciones severas «truncantes», es decir recortando el tamaño de la poliquistina y de 67 años para las mutaciones menos graves, caracterizadas por ejemplo por la sustitución de unos aminoácidos por otros sin reducción del tamaño de la poliquistina.

Se considera excepcional su aparición previa a los 30 años o posterior a los 80.

Tercera cuestión fundamental

Con frecuencia se constatan diferencias en la velocidad de progresión de la insuficiencia renal entre miembros de una misma familia.

Por lo que no se puede deducir cual será la evolución de un paciente solo en base a la pauta de progresión que se haya observado en sus familiares.

⁴ Los datos en la forma ligada al gen *GANAB* son aún escasos. Pero la enfermedad renal parece menos severa que la forma *PKD2*.

¿Cómo se evalúa la función renal?

LA CREATININA EN SANGRE Y LA FUNCIÓN RENAL.

La existencia e intensidad de una insuficiencia renal se aprecia en la práctica por la concentración de la creatinina en la sangre.

La creatinina es una sustancia producida por los músculos. La cantidad de creatinina en la sangre depende tanto de su producción (en función de la masa muscular) como de su eliminación (realizada por los riñones). Este valor aumenta progresivamente desde el nacimiento hasta la adolescencia gracias al desarrollo muscular. Este valor se ha de interpretar en función del género (hombre/mujer) y de la edad. Los valores normales de creatinina se sitúan en el caso de la mujer entre 50 y 75 micromoles por litro ($\mu\text{mol/l}$) o de 6 a 8 miligramos por litro (mg/l) y en el caso del hombre entre 70 y 100 $\mu\text{mol/l}$ (de 8 a 11 mg/l).

Para estimar de forma precisa la capacidad de los riñones para eliminar la creatinina (lo que habitualmente se reconoce como «la función renal» o en el lenguaje médico «la tasa de filtración glomerular») se emplean fórmulas matemáticas que tienen en cuenta la cantidad de creatinina en la sangre. Se expresa en milímetros por minuto por 1,73 m² de superficie corporal.

Actualmente se emplean dos fórmulas⁵: La del estudio norteamericano llamado MDRD simplificada (que tiene en cuenta la edad y el sexo) y una fórmula más reciente llamada CDK-EPI. Esta última fórmula se considera actualmente como la más precisa para los diferentes estadios de la función renal. Estas fórmulas solo se aplican al afectado adulto.

Función renal y grado de insuficiencia renal

EL DIAGNÓSTICO DE PQRAD ES		
Tasa de filtración glomerular (ml/mn/1,73m ²)	Filtración glomerular	Estadio
Superior a 90	Normal	1
60-89	Insuficiencia renal ligera	2
30-59	Insuficiencia renal moderada	3
15-29	Insuficiencia renal severa	4
Inferior a 15	Insuficiencia renal terminal	5

⁵ La fórmula de *Cockcroft*, otra fórmula que estima la función renal, ya no se usa por su falta de precisión.

¿CUÁLES SON LOS FACTORES QUE INCIDEN EN LA PROGRESIÓN DE LA INSUFICIENCIA RENAL?

Pueden clasificarse en factores modificables (la intervención tiene un impacto) y factores no modificables.

Factores modificables

- La hipertensión arterial.
- La alimentación. Como en todas las enfermedades que afectan a la función renal, un aporte excesivo de proteínas de origen animal (particularmente las carnes rojas) favorecen el agotamiento de las nefronas. También la obesidad tiene un efecto análogo.
- La bebida. Una aportación generosa de agua (de 2 a 3 litros diarios) puede ralentizar ligeramente el crecimiento de los quistes.

Factores no modificables

- El sexo. Recuérdese que la evolución hacia la insuficiencia renal es algo más rápida en el caso de los hombres.
- Los factores genéticos.
 - El gen mutado es el factor más importante. La progresión es más lenta en las familias con el gen afectado *PKD2*. En las familias *PKD1*, el tipo de la mutación, «truncante» o «no truncante», tiene igualmente un efecto sobre la rapidez de la progresión de la enfermedad.
 - Hay otros factores genéticos implicados. ¿Cómo explicar, por ejemplo, la diferencia, a veces muy notable, en la progresión de la afectación entre dos miembros de la misma familia en la que todos sus miembros tienen la misma mutación, ya sea *PKD1* o *PKD2*? Probablemente por la acción de otros genes denominados «modificadores» que pueden modular la acción del *PKD1* o del *PKD2*. Genes que no comparten necesariamente los otros miembros afectados de la familia. Estos genes modificadores son en la actualidad objeto de una intensa investigación.

¿SE PUEDE PREDECIR LA EDAD DE LLEGADA A LA ENFERMEDAD RENAL TERMINAL EN UN PACIENTE?

Existen dos métodos de predicción, pero su precisión no es perfecta. Quizás sea útil combinarlos en el futuro.

1. Como se ha dicho en el párrafo sobre la volumetría si conocemos el volumen sumado de ambos riñones (preferiblemente medido por resonancia magnética), la edad y la altura del sujeto, es posible, utilizando una fórmula propuesta por la Clínica Mayo, predecir la edad de llegada a la Insuficiencia Renal Terminal.
2. Otro algoritmo propuesto por el equipo de Brest tiene en cuenta:

- el gen involucrado y el tipo de mutación: mutación *PKD1* truncante, mutación *PKD1* no truncante, mutación *PKD2*;
- así como 3 características clínicas: el sexo, la existencia o no de hipertensión arterial antes de los 35 años, la existencia o no de una complicación renal antes de los 35 años.

Una puntuación obtenida a partir de estos cuatro parámetros permite clasificar a los sujetos en tres categorías de riesgo de progresión hacia Insuficiencia Renal Terminal.

¿CUÁLES SON LAS CONSECUENCIAS DE LA INSUFICIENCIA RENAL CRÓNICA?

La insuficiencia renal provoca diferentes desórdenes:

- Una anemia por falta de eritropoyetina. Aunque suele ser menos acusada en los pacientes de PQRAD que en otro tipo de pacientes con insuficiencia renal.
- El riesgo de padecer gota por el aumento de ácido úrico en la sangre.
- Anomalías óseas (osteodistrofia) debidas a la perturbación de los niveles de calcio, fósforo, bicarbonato y de la hormona paratiroidea (o parathormona).
- Una disminución de los mecanismos de defensa contra ciertas infecciones. En este estado es más difícil deshacerse de determinados virus, con el consiguiente riesgo de que una hepatitis viral de tipo B o C se haga crónica. Por ello se recomienda la vacunación contra la hepatitis B.

¿SE PUEDEN PREVENIR ESTAS COMPLICACIONES?

Sí.

La mayor parte se pueden prevenir siempre que haya un control atento y algunas precauciones (ver capítulo *Valoración inicial, seguimiento, tratamiento y hábitos de vida*. Pág. 69).