



Resumen del tratamiento para adultos: medicamentos

La siguiente información fue preparada por la Alport Syndrome Foundation con la orientación de los miembros del Comité Médico Asesor Dr. Caitlin Carter y Dr. James Simon, y el Prof. Neil Turner (Universidad de Edimburgo). Este documento está destinado a personas con un diagnóstico confirmado de síndrome de Alport, que actualmente se encuentren en los estadios 1 al 4 de la enfermedad renal (TFGe de 15 a 90 o superior) y que reciban atención en los Estados Unidos. Contiene información sobre medicamentos recetados con frecuencia, sus posibles efectos secundarios y enumera preguntas que debe hacerle a su nefrólogo durante los controles.

Terminología importante del tratamiento

En este documento se mencionan con frecuencia las siguientes clases de medicamentos: iECA: inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (por ejemplo, lisinopril, enalapril y ramipril). ARA: antagonista de los receptores de la angiotensina II (por ejemplo, losartán).

SGLT-2: inhibidor del cotransportador de sodio y glucosa de tipo 2 (por ejemplo, dapagliflozina [Farxiga]).

Preguntas frecuentes

Me acaban de diagnosticar el síndrome de Alport. ¿Qué tan pronto debería comenzar el tratamiento?

Para los pacientes de sexo masculino con una herencia ligada al cromosoma X y con una herencia autosómica recesiva, es importante comenzar a tomar un medicamento IECA o ARA después de recibir un diagnóstico confirmado síndrome de Alport y luego alcanzar la dosis máxima tolerada. Para las pacientes de sexo femenino con una herencia ligada al cromosoma X y aquellas con síndrome de Alport autosómico dominante, la decisión de cuándo comenzar el tratamiento es más matizada y se basa en diversos factores como la presencia de proteínas en la orina o la presión arterial alta. Existen datos confiables que demuestran que la inhibición del sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA), a través de los IECA y los ARA, altera el curso de la progresión de la enfermedad en el síndrome de Alport, especialmente cuando se inicia el tratamiento precozmente.

¿Cuáles son los medicamentos utilizados con frecuencia para tratar el síndrome de Alport y en qué se diferencian?

Muchos médicos de la comunidad del síndrome de Alport prefieren recetar primero un IECA, pero existe un umbral bajo para cambiarlo por un ARA si el paciente presenta efectos secundarios. Para los pacientes jóvenes y las mujeres jóvenes en particular, quienes naturalmente tienden a tener la presión arterial más baja, se prefiere el lisinopril (un IECA) porque viene en opciones de dosis muy bajas. Algunos datos indican que los IECA pueden ser ligeramente más beneficiosos que los ARA en adultos y, en general, hay más datos sobre los IECA para el tratamiento del síndrome de Alport. Sin embargo, la mayoría de los pacientes con síndrome de Alport suelen tratarse con los ARA (hasta dos tercios) porque a menudo se toleran mejor que los IECA.

Se ha demostrado que otro tipo de medicamentos, los inhibidores del SGLT-2, reducen el riesgo de insuficiencia renal, ataques cardíacos y la muerte en pacientes diabéticos. Más recientemente, se ha demostrado en las investigaciones que esta clase de medicamentos también protege los riñones en

pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) que no son diabéticos. Uno de estos medicamentos, la dapagliflozina (Farxiga), ha sido aprobado por la FDA para su uso en pacientes con ERC que no son diabéticos y que presentan un mayor riesgo de que la enfermedad progrese a insuficiencia renal. Estos medicamentos también reducen las proteínas en la orina. Aunque no se han estudiado específicamente en pacientes con síndrome de Alport, se utilizan cada vez más, además de los IECA/ARA, para ayudar a reducir el riesgo de insuficiencia renal.

¿Cuál es la relación entre el tratamiento de la salud renal y cardiovascular? La ERC, cualquiera que sea la causa, aumenta el riesgo de enfermedades cardiovasculares, como los ataques cardíacos, la insuficiencia cardíaca congestiva y los accidentes cerebrovasculares. Es importante que su equipo médico se ocupe de otros factores de riesgo cardiovascular, como el colesterol, la presión arterial alta y el tabaquismo cuando trata la disfunción renal. Los IECA/ARA y los inhibidores de SGLT-2 desempeñan una función doblemente beneficiosa en este caso. Además de que se ha demostrado que retrasan la progresión de la enfermedad renal, tienen un efecto beneficioso en todo el aparato cardiovascular, lo que mejora la salud y los resultados generales.

¿Cuáles son los efectos secundarios frecuentes relacionados con los medicamentos para el tratamiento del síndrome de Alport?

A veces los IECA causan tos seca persistente. Si presenta tos seca persistente debido al IECA, puede consultar con su nefrólogo acerca de cambiarlo por un ARA.

Algunos de los efectos secundarios más frecuentes de los IECA y los ARA son mareos, desmayos y fatiga. A menudo se deben a la presión arterial baja, por lo que es importante controlar los valores de la presión arterial con regularidad. La hiperpotasiemia (concentración de potasio en sangre superior a la normal) es otro efecto secundario para estar atento. Esto es más frecuente en estadios avanzados de la ERC (estadios 4 o 5, o una tasa de filtración glomerular [TFG] <30 ml/min), pero puede observarse en TFG superiores, especialmente si también toma otros medicamentos que aumentan la concentración de potasio (por ejemplo, la espironolactona). La frecuencia con la que debe controlar la concentración de potasio depende de la TFG y de si ha tenido concentraciones anómalas de potasio en el pasado. Esto debe hablarlo con su nefrólogo.

Con los IECA y los ARA, puede producirse una reacción muy poco frecuente, pero posiblemente grave, llamada angioedema (la hinchazón de la cara, la lengua o los labios). Esto puede ser una emergencia médica. Si esto sucede, debe dirigirse directamente a una sala de emergencias. Se pueden recomendar antihistamínicos y corticoesteroides.

Los inhibidores del SGLT-2 pueden aumentar el volumen de orina, ya que el sodio y el azúcar arrastran consigo agua a la orina, lo que puede provocar deshidratación en casos poco frecuentes. Los posibles efectos secundarios más graves de tomar inhibidores del SGLT-2 son el riesgo de cetoacidosis (concentraciones altas de ácidos en la sangre, llamados cetonas), especialmente en pacientes diabéticos y con infecciones urinarias y genitales micóticas.

¿Cuándo debe considerarse un cambio en la dosis o del tipo de medicamento?

Pueden considerarse los cambios del tipo de medicamento o en la dosis en los siguientes casos:

- Si la presión arterial no se controla adecuadamente con el medicamento o la dosis actual.
- Si el paciente presenta efectos secundarios y no tolera bien el medicamento o la dosis.
- Si los resultados de laboratorio (la tasa de filtración glomerular estimada [TFGe], el cociente albúmina-creatinina en la orina [UACR], el cociente proteína-creatinina en la orina [UPCR]) muestran una tendencia en la dirección equivocada.

¿Es frecuente que los pacientes adultos reciban un “tratamiento combinado” (IECA + ARA)?

No, normalmente se utiliza uno u otro. Sin embargo, la combinación de un IECA o un ARA con un inhibidor del SGLT-2 es cada vez más frecuente. Se pueden agregar diuréticos ahorradores de potasio en algunos pacientes de alto riesgo (por ejemplo, aquellos con mutaciones graves, hipopotasiemia [concentración baja de potasio en la sangre], dificultad para controlar la presión arterial alta o proteinuria persistente).

Consejos para una atención óptima

Pausa o interrupción del tratamiento del síndrome de Alport

La decisión de omitir o suspender la toma de un medicamento debe ser individualizada para cada persona. Es importante recordar que los medicamentos para el tratamiento del síndrome de Alport previenen la progresión de la enfermedad renal, por lo que puede no ser una buena idea, para las personas con alto riesgo de progresión de la enfermedad renal, omitirlos con el fin de minimizar las interrupciones del tratamiento. Para otros, puede ser seguro omitirlos durante un tiempo. Si está pensando en dejar de tomar algún medicamento recetado, primero debe hablar con su médico sobre los riesgos y beneficios.

Debe hablar con su nefrólogo sobre la posibilidad de omitir o evitar los medicamentos para el síndrome de Alport en los siguientes casos:

- **Si está intentando activamente quedar embarazada, o está embarazada o amamantando actualmente.** No se recomienda el uso de los IECA, ARA ni los inhibidores del SGLT-2 si planea quedar embarazada. Es importante evitar embarazos no planificados mientras toma estos medicamentos. Se deben suspender al menos 3 meses antes de quedar embarazada. Si se produce un embarazo no planificado, debe suspender los medicamentos en cuanto sepa que está embarazada. Si está amamantando, existen IECA que no pasan a la leche materna en un grado significativo, cuyo uso se considera seguro. Durante la lactancia, debe comentarle todos los medicamentos que toma al pediatra de su hijo para asegurarse de que sean seguros para su bebé. Las personas con síndrome de Alport deben hablar con sus médicos (obstetra y nefrólogo) sobre su situación médica específica antes (si es posible) y en cuanto queden embarazadas. Los médicos pueden trabajar juntos para asegurarse de que usted y su bebé reciban los medicamentos adecuados.
- **Si está enfermo, tiene vómitos o corre riesgo de deshidratación.** Los IECA, los ARA y los inhibidores del SGLT-2 se consideran medicamentos de “baja por enfermedad”, es decir, que no debe tomarlos si está significativamente enfermo, por ejemplo, si no puede comer o beber sin vomitar. Tomar inhibidores del SGLT-2 en esta situación puede aumentar el riesgo de cetoacidosis y coma, incluso en personas que no son diabéticas. Seguir tomando cualquiera de estos medicamentos en un contexto de deshidratación puede empeorar la función renal. Si está muy enfermo o deshidratado, considere no tomar estos medicamentos, controle la presión arterial rigurosamente y consulte con un profesional de atención médica si su presión arterial disminuye significativamente.
- **Si olvida u omite una toma del medicamento.** Lo ideal es que tome el medicamento siempre a la misma hora. Si se olvida de tomar una dosis, tome la siguiente dosis habitual a la hora correspondiente. No la duplique para compensar la dosis olvidada. Sin embargo, esto depende de su presión arterial, de la sensibilidad que tenga a los medicamentos y del tiempo que haya pasado después de haber omitido la dosis. Si ha pasado menos de la mitad del tiempo entre la dosis olvidada y la dosis siguiente (por ejemplo, si han pasado 12 horas de una administración de dosis única diaria), probablemente pueda tomar la dosis que olvidó. Si se está acercando a la hora regularmente programada de la siguiente dosis, simplemente espere y tome la siguiente dosis a la hora programada. No debe tomar más de la dosis recetada en un mismo día.

Hidratación en adultos durante el tratamiento con medicamentos IECA/ARA

Es importante mantenerse hidratado durante el tratamiento con los IECA y los ARA, ya que pueden afectar a la capacidad de filtración de los riñones. Si se deshidrata (por ejemplo, debido a la gran cantidad de ejercicio/esfuerzo, la exposición al calor, enfermedades, diarrea/vómitos) durante el tratamiento con estos medicamentos, la capacidad de filtración de los riñones puede disminuir significativamente y la función renal puede empeorar. Sin embargo, esto no significa que tenga que sobrehidratarse o evitar hacer ejercicio. Simplemente intente consumir cantidades normales de líquidos sin cafeína y beba lo necesario cuando haga ejercicio.

La hora ideal para tomar los medicamentos

Por lo general, es mejor tomar medicamentos cuando es más probable que lo recuerde y cuando se toleran mejor. Si toma varios medicamentos para la presión arterial, la evidencia sugiere que es beneficioso tomar al menos uno de ellos a la noche o a la hora de acostarse.

Tratamiento de primera línea para concentraciones altas de potasio (hiperpotasiemia) como consecuencia de medicamentos relacionados con el síndrome de Alport El tratamiento de primera línea para concentraciones altas de potasio persistentes consiste en comprobar si está consumiendo alimentos ricos en potasio y evitarlos. Si la moderación de la alimentación no mantiene controlado el potasio, existen medicamentos que se fijan al potasio en el intestino para evitar que se absorba (por ejemplo, el patirómero y el poliestireno sódico) o que ayudan a los riñones a excretar más potasio en la orina (diuréticos). Estos medicamentos se deben tomar todos los días para controlar las concentraciones de potasio. Sin embargo, esto aumenta la carga de los medicamentos que se deben tomar; algunos son costosos y pueden causar efectos secundarios.

Dada la importancia de los IECA/ARA para retrasar la insuficiencia renal en pacientes con síndrome de Alport, si se produce la hiperpotasiemia al tomar uno de estos medicamentos, vale la pena consultar con su nefrólogo si se puede agregar un fijador de potasio para que pueda seguir tomando el IECA/ARA en lugar de suspender el medicamento.

Si tiene hipertensión que necesita un tratamiento adicional, añadir un diurético con efectos hipotensores como la clortalidona podría ayudar a disminuir el potasio. Sin embargo, otros tipos de diuréticos tienen el efecto contrario sobre el potasio. Si sus concentraciones de potasio son muy altas, puede necesitar tratamientos de emergencia. Esto es poco frecuente y generalmente ocurre únicamente si usted está enfermo por alguna afección diferente o tiene un cambio significativo en su función renal. Las concentraciones altas de potasio también son menos frecuentes en quienes toman un inhibidor del SGLT-2.

Interacciones farmacológicas frecuentes de los IECA y los ARA

Todos los medicamentos tienen una larga lista de posibles interacciones farmacológicas. La mayoría de ellos implican un aumento de los efectos hipotensores, el efecto secundario de la concentración alta de potasio o la disminución de la circulación sanguínea a los riñones. El médico y el farmacéutico deben advertirle si hay alguna interacción farmacológica presente en su tratamiento. Si se le recomienda, es posible que necesite análisis de sangre adicionales para controlarlo.

Medicamentos que se pueden evitar

A veces esto depende de la función renal. Si tiene una función renal normal o conservada, la mayoría de los medicamentos son seguros. Se necesita reducir la dosis de muchos medicamentos si la función renal disminuye, no porque estos medicamentos dañen los riñones, sino porque se eliminan a través de los riñones (por ejemplo, la gabapentina, la colquicina). Estos son algunos ejemplos para tener en cuenta:

- Existen algunos antibióticos que pueden afectar la función renal y deben evitarse o utilizarse con precaución. Asegúrese de que todo profesional de atención médica sepa que usted tiene enfermedad renal antes de recetarle un antibiótico.
- Con frecuencia se cree que la metformina “daña los riñones”. En realidad, usarla con TFG muy bajas aumenta el riesgo de un efecto secundario conocido como lactoacidosis, especialmente en momentos en los que la persona está significativamente enferma. Es por ello que se disminuye la dosis cuando las TFG son menores a 45 ml/min y se suspende si la TFG desciende a menos de 30 ml/min.
- A menudo se les dice a los pacientes con problemas renales que eviten los antiinflamatorios no esteroideos (AINE). Es posible que estos medicamentos no se prohíban completamente en pacientes con una buena función renal, siempre y cuando se utilicen únicamente en ocasiones durante períodos cortos. Esto debe hablarlo con su nefrólogo.

Preguntas adicionales para hacerle a su nefrólogo

- ¿Alguno de mis valores de laboratorio le parece fuera de los límites o le preocupa? ¿Algún valor de laboratorio justifica un cambio en las elecciones alimentarias o de estilo de vida, o un cambio en el tipo de medicamento o la dosis?
- ¿Cuándo tendré que realizarme el próximo análisis de laboratorio o de orina? ¿Cuándo debo volver para el próximo control? ¿Puedo comunicarme con usted entre las consultas? ¿Cuál es su método de contacto preferido?
- ¿Me debo controlar la presión arterial regularmente y, de ser así, a qué hora del día? ¿Qué valores de presión arterial considera saludable para mí?
- ¿Qué factores lo llevarían a alentarme o desalentarme a considerar o explorar la posibilidad de participar en un ensayo clínico?
- ¿Los cambios voluntarios en mi plan de alimentación (ayuno intermitente, etc.) pueden alterar la seguridad y la eficacia de mi(s) medicamento(s) actual(es) para el tratamiento del síndrome de Alport?

Puede encontrar información adicional sobre el tratamiento del síndrome de Alport en [el sitio web de la ASF](#). Además de información para pacientes y familiares, nuestro sitio web también incluye numerosos [recursos para profesionales médicos](#), que incluyen investigaciones publicadas, información sobre nuestro registro de pacientes y más.

Correo electrónico: info@alportsyndrome.org