

Hipertensión maligna y microangiopatía trombótica mediada por complemento: desafíos diagnósticos

Dra. Paula S. Bresso: Médica Pediatra, Nefróloga infantil, especialista en Hipertensión Arterial Médica de planta del servicio de Nefrología Infantil y Trasplante Renal Pediátrico, a cargo del consultorio de Hipertensión Arterial en Niños y Adolescentes en el Hospital El Cruce, F. Varela, Provincia de Buenos Aires. Argentina.

Coordinadora del Grupo de trabajo de HTA en Pediatría

Comentario del artículo: Praga M, Caravaca-Fontán F, Caverio T, Fernández-Juárez G, Gutiérrez E, Goicoechea de Jorge E. Severe hypertension with thrombotic microangiopathy: the need for pathogenically targeted treatments. *Kidney Int.* 2026 Feb;109(2):297-308

Introducción:

La hipertensión arterial maligna (HTAm) con lesión renal aguda (LRA) es una condición de **mayor mortalidad**, requiere tratamiento antihipertensivo y conlleva al deterioro renal. **La presencia de microangiopatía trombótica (MAT) complica aún más el diagnóstico y tratamiento.** Gran porcentaje de pacientes con MAT mediada por complemento (MATc) presenta HTA severa; sin embargo, la elevación extrema de la presión arterial (PA) por sí sola puede inducir MAT. Resolver este enigma, es esencial para investigar y excluir formas de HTA secundaria y MAT secundarias, ambas requieren tratamiento de etiología subyacente. **La diferenciación definitiva entre HTAm y MATc requiere estudios genéticos de complemento, que suelen demorar.**

Metodología:

Revisión narrativa

Definiciones:

Las MAT son un grupo de enfermedades sistémicas caracterizadas por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y falla multisistémica de diversa magnitud. Se clasifican en primarias y secundarias.

Las MAT primarias son enfermedades relacionadas con una fisiopatología definida y tratamiento específico, como la púrpura trombocitopénica trombótica, el síndrome urémico hemolítico asociado a toxina Shiga y la MATc, previamente denominada síndrome urémico hemolítico atípico.

Las MAT secundarias están asociadas a causas que lesionan el endotelio o amplifican la vía alterna del complemento, como infecciones, medicamentos, tóxicos, trastornos hemodinámicos, neoplasias, trastornos del metabolismo, vasculitis, embarazo, trasplantes, etc

La HTAm se define por una elevación severa de la presión arterial, habitualmente >220/120 mmHg, asociada a retinopatía hipertensiva grado III-IV y daño microvascular sistémico.

Constituye una forma particular de emergencia hipertensiva con alto riesgo de lesión renal aguda, compromiso multiorgánico y deterioro de la función renal, por lo que requiere tratamiento antihipertensivo inmediato. **El solapamiento fenotípico entre HTAm y MATc representa un importante desafío diagnóstico, ya que ambas entidades pueden potenciarse mutuamente a través de mecanismos de daño endotelial.**

El Dilema Bidireccional: MATc vs. HTAm:

MATc: disregulación de la vía alterna del complemento que genera una activación constante de esta vía, consecuente daño endotelial, provocando trombosis microvascular sistémica, afecta a los riñones, ocasionado isquemia renal con hiperactivación del SRAA. La MATc desencadena HTA.

HTAm: Aumento extremo y agudo de la PA, genera fuerzas de cizallamiento en la microcirculación provocando daño endotelial. Esto gatilla una respuesta protrombótica localizada mediante la agregación plaquetaria y depósito de fibrina. El paso forzado de los hematíes genera fragmentación eritrocitaria, resultando en anemia hemolítica microangiopática y trombocitopenia.

La severidad de la PA no predice el desarrollo de MAT:

Pacientes con HTA renovascular y endocrina tenían PA igualmente elevadas pero no desarrollaron MAT, lo que sugiere que factores patogénicos determinan la MAT. **La presencia de MAT en el contexto de HTA severa no debe atribuirse automáticamente a la HTA como causa primaria.** La etiología de la HTA determina el riesgo de desarrollar MAT, siendo la MATc una causa importante que requiere inhibidores del complemento, no solo control de la PA.

Biopsia renal (BR):

Los trombos de fibrina están en el 81% de los casos de MATc. Son muy raros en la MAT inducida por HTAm. La MATc daña severamente los capilares glomerulares. La HTAm afecta principalmente a las arterias y arteriolas. **La nefrosclerosis con fibrosis intimal concéntrica predominan en HTAm.**

Diagnóstico diferencial entre MATc y HTAm:

Los niveles de C3 y C5b-9 en sangre pueden ser normales, y en la BR se hallan diferencias, pero solo el estudio genético o de autoanticuerpos dan confirmación definitiva.

Implicancias terapéuticas

•**HTAm con MAT inducida por hipertensión:** el tratamiento inicial es el **control intensivo de la presión arterial**, con especial importancia del bloqueo del sistema renina-angiotensina. La **mejoría hematológica y renal suele observarse dentro de los 7-15 días posteriores al adecuado control tensional.**

•**MATc:** además del tratamiento antihipertensivo, requiere **inhibición precoz del complemento (eculizumab o ravulizumab)**, ya que retrasar su administración disminuye significativamente la probabilidad de recuperación renal.

Conclusiones:

La persistencia de la microangiopatía trombótica o la ausencia de recuperación renal pese al adecuado control de la presión arterial debe aumentar la sospecha de MATc y plantear el inicio de bloqueo del complemento antes de disponer de los estudios genéticos.