



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

Facultad de
MEDICINA

FIBROSIS SISTÉMICA NEFROGÉNICA Y AFÉRESIS TERAPÉUTICA

NEPHROGENIC SYSTEMIC FIBROSIS AND THERAPEUTIC APHERESIS

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE SEGUNDA
ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE
SANGRE

AUTORA

ANGELA YAURI GUTIERREZ

ASESOR

VICENTE JOEL LAZARO JACOME

LIMA – PERÚ

2025

ASESOR DE TRABAJO ACADÉMICO

ASESOR

Lic. VICENTE JOEL LAZARO JACOME

Departamento Académico de Tecnología Médica

ORCID: 0000-0003-4566-5826

Fecha de aprobación: 25 de noviembre de 2025

Calificación: Aprobado.

DEDICATORIA

Dedico este trabajo académico principalmente a Dios nuestro señor, al creador de todas las cosas, sin él no es posible alcanzar esta meta trazada.

También dedico a mis padres Angelica y German, que con la demostración de ser padres ejemplares me enseñaron a no rendirme ante nada y siempre perseverar a través de sus sabios consejos, y a mis hermanos, que Dios puso en mi vida para hacer de cada esfuerzo un ejemplo para ellos.

Además, dedicar a los docentes de la Universidad Cayetano Heredia, Facultad de Tecnología Médica, por sus enseñanzas impartidas y su tiempo otorgado, que hicieron realidad esta meta que me trace para seguir avanzando con mi formación profesional.

AGRADECIMIENTO

A Dios.

A mis padres y hermanos.

A la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Facultad de Tecnología Médica.

A los docentes que contribuyeron en mi formación de conocimientos para optar por el Título de Segunda Especialidad Profesional en Hemoterapia y Banco de Sangre.

Al asesor Licenciado Vicente Joel Lázaro Jácome por su apoyo incondicional en el asesoramiento.

Gracias a todas las personas que ayudaron directa o indirectamente en la realización de este trabajo académico.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Este trabajo fue autofinanciado.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS

La autora declara no tener conflictos de interés.

DECLARACIÓN DE ORIGINALIDAD



UNIVERSIDAD PERUANA
CAYETANO HEREDIA

DECLARACIÓN DE ORIGINALIDAD

La egresada:

N°	APELLIDOS Y NOMBRES
1.	YAURI GUTIERREZ ANGELA

Pertenciente al programa de la **SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE SANGRE**, autora del trabajo titulado: **FIBROSIS SISTÉMICA NEFROGÉNICA Y AFÉRESIS TERAPÉUTICA** el cual ha sido elaborado, sustentado y aprobado, según corresponda, para optar por el **TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN HEMOTERAPIA Y BANCO DE SANGRE** bajo la modalidad de **TRABAJO ACADÉMICO**.

En calidad de docente asesor de la Universidad Peruana Cayetano Heredia:

N°	APELLIDOS Y NOMBRES DEL DOCENTE	FACULTAD	NIVEL DE ASESORÍA
1.	LAZARO JACOME VICENTE JOEL	MEDICINA	ASESOR

Declaro que el contenido del presente documento es original y que las citas y referencias a otros autores cumplen con las normas académicas establecidas. En ese sentido, hacemos constar que:

- El documento presenta un porcentaje de similitud de **18%**, según el reporte emitido por el software **Turnitin®** (identificador de entrega: **trn:oid:::1:3472475991**; fecha de entrega: **03-02-2026**).
- Tras una revisión detallada del reporte y del contenido del trabajo en cuestión, no se han identificado indicios de plagio.
- Se certifica que el documento respeta los principios de integridad académica y cumple con los requisitos institucionales de originalidad.

Lugar y fecha: **Lima, 03 de Febrero de 2026**

Firma del asesor
N° DNI: 31667160
ORCID: 0000-0003-4566-5826



TABLA DE CONTENIDOS

	Pág.
RESUMEN	
ABSTRACT	
I. INTRODUCCIÓN	1
II. OBJETIVOS	5
III. CUERPO.....	6
IV. CONCLUSIONES	15
V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	17
ANEXOS	

RESUMEN

Antecedentes: La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN), es una enfermedad rara y grave, caracterizada por el endurecimiento y la fibrosis de la piel y otros órganos, suele estar asociada con la exposición a agentes de contraste a base de gadolinio utilizados en resonancias magnéticas, especialmente en pacientes con insuficiencia renal. Esta condición puede conducir a una discapacidad severa y, en algunos casos, incluso a la muerte. La plasmaféresis terapéutica, que implica la extracción y el tratamiento de la sangre para eliminar sustancias dañinas, ofrece un método potencialmente eficaz para tratar la FSN. Además, la plasmaféresis terapéutica ofrece un enfoque más directo y específico en comparación con los tratamientos convencionales, que a menudo se limitan a medidas de soporte y manejo de síntomas, sin abordar la causa subyacente de la enfermedad. **Objetivo:** Describir la fibrosis sistémica nefrogénica y su terapia con la plasmaféresis. **Tipo de estudio:** El estudio se basa en revisiones sistemáticas. **Conclusiones:** Al eliminar físicamente el gadolinio del cuerpo, se podría prevenir la progresión de la FSN y mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes. La importancia de este tratamiento radica en su potencial para ofrecer una solución efectiva y dirigida para una condición que actualmente tiene opciones de tratamiento limitadas. Además, al proporcionar un enfoque terapéutico específico, la plasmaféresis terapéutica podría reducir la carga general de la enfermedad y los costos asociados con el manejo a largo plazo de la FSN.

Palabras claves: plasmaféresis terapéutica, fibrosis sistémica nefrogénica, fibrosis, gadobenato.

ABSTRACT

Background: Nephrogenic systemic fibrosis (NSF), is a rare and serious disease characterized by hardening and fibrosis of the skin and other organs. It is often associated with exposure to gadolinium-based contrast agents used in MRIs, especially in patients with kidney failure. This condition can lead to severe disability and, in some cases, even death. Therapeutic plasmapheresis, which involves the removal and treatment of blood to remove harmful substances, offers a potentially effective method for treating NSF. Furthermore, therapeutic plasmapheresis offers a more direct and targeted approach compared to conventional treatments, which are often limited to supportive measures and symptom management, without addressing the underlying cause of the disease.

Objective: To describe nephrogenic systemic fibrosis and its therapy with plasmapheresis. **Type of study:** This study is based on systematic reviews.

Conclusions: By physically removing gadolinium from the body, the progression of NSF could be prevented and patients' quality of life significantly improved. The importance of this treatment lies in its potential to offer an effective and targeted solution for a condition that currently has limited treatment options. Furthermore, by providing a specific therapeutic approach, therapeutic plasmapheresis could reduce the overall disease burden and the costs associated with the long-term management of NSF.

Keywords: therapeutic plasmapheresis, nephrogenic systemic fibrosis, fibrosis, gadobenate.

I. INTRODUCCIÓN

La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) es un trastorno poco común, pero significativo, caracterizado por un proceso de endurecimiento y engrasamiento extensivo del tejido conectivo, presentando similitudes clínicas con la esclerodermia, una enfermedad del tejido conectivo. Este trastorno se desarrolla predominantemente en pacientes con enfermedad renal crónica (ERC), particularmente aquellos que se encuentran en estadios avanzados de la enfermedad, específicamente en los estadios 4 y 5. La FSN se caracteriza por el endurecimiento y engrosamiento de la piel y otros tejidos, similar a lo que ocurre en la esclerodermia, aunque su origen y mecanismo subyacente difieren. La incidencia de la FSN aumenta notablemente en pacientes con mayor grado de insuficiencia renal, ya que la capacidad del cuerpo para excretar ciertas sustancias, incluyendo agentes de contraste basados en gadolinio utilizados en procedimientos de imagenología, se ve considerablemente reducida. Aunque menos frecuente, la FSN también puede manifestarse en pacientes en el estadio 3 de la ERC, lo que sugiere que incluso una función renal moderadamente comprometida puede ser un factor de riesgo para el desarrollo de esta condición. (1).

El trastorno fue inicialmente identificado como dermatopatía fibrosante nefrogénica, lo que señala su conexión con la enfermedad renal y la aparente afectación de la piel. Más adelante, se descubrió que el proceso de endurecimiento y engrasamiento estaba presente en los músculos, el miocardio, los pulmones y los riñones. La enfermedad tiende a avanzar con el tiempo en la mayoría de los casos. Puede estar acompañada de sensaciones dolorosas, disminución de la fuerza muscular, contracciones en las articulaciones que pueden llevar a un deterioro extremo y, en

última instancia, a un desenlace fatal. El diagnóstico de la FSN se establece mediante el historial médico, el examen físico y la distinción con muchas otras condiciones médicas, como la esclerodermia sistémica, el síndrome del aceite tóxico español, la amiloidosis o la melorreostosis. Debido a que las características histopatológicas no son específicas, la obtención de una muestra de tejido mediante biopsia puede utilizarse como un método de diagnóstico complementario para la FSN (2).

La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN), no se comprende completamente y parece ser una afección de origen múltiple que se manifiesta en individuos con problemas de función renal. Por lo tanto, la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) y otras organizaciones médicas han emitido pautas que sugieren la utilización restringida de agentes de contraste a base de gadolinio (GBCA) en pacientes con insuficiencia renal. Además, la Agencia Europea de Medicamentos ha establecido ciertas limitaciones adicionales para el uso de GBCA lineales, como la restricción de su empleo, y específicamente, recomienda el uso de gadoteridol y gadobenato dimeglumina únicamente para procedimientos de imágenes hepáticas (3).

Aunque se ha comprobado cierto nivel de seguridad en relación con la fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) con el uso de algunos agentes de contraste macrocíclicos, parece que no hay casos confirmados de FSN resultantes de la administración clara y directa de gadobenato, un agente de contraste lineal a base de gadolinio. Desde la aprobación de los agentes de contraste a base de gadolinio (GBCA) en 1988, se han utilizado más de 450 millones de dosis a nivel global. A pesar de que los GBCA generalmente se consideran seguros desde el punto de vista

farmacológico, la posibilidad de que estos agentes se acumulen en los tejidos humanos a largo plazo, junto con la incidencia de FSN en pacientes con insuficiencia renal avanzada, ha generado inquietudes en el ámbito médico (4).

Por otro lado, la plasmaféresis terapéutica es un tratamiento extracorpóreo innovador en el que se extrae sangre del paciente y se procesa para separarla en sus diferentes componentes. Este método avanzado permite la selección y reinfusión de solo ciertos elementos específicos en el paciente, mientras que otros componentes, que pueden ser perjudiciales o innecesarios, se eliminan. Gracias a las modernas técnicas de filtración en cascada y al uso de filtros especializados con fibras absorbentes, este tratamiento ha alcanzado una eficacia notable en la extracción precisa de ciertos componentes del plasma sanguíneo. Estos avances han abierto nuevas posibilidades en el tratamiento de diversas enfermedades, ya que se puede intervenir específicamente en aquellos elementos del plasma que se sospecha tienen un papel fundamental en la patogénesis de ciertas condiciones. Por ejemplo, en trastornos autoinmunes, la plasmaféresis terapéutica puede usarse para eliminar anticuerpos patogénicos, mientras que, en enfermedades metabólicas, puede ayudar a reducir la concentración de metabolitos tóxicos. Esto representa un gran avance en comparación con los métodos convencionales de tratamiento, que a menudo son menos específicos y pueden tener efectos secundarios más amplios (5).

Como una alternativa complementaria en la medicina, la plasmaféresis terapéutica (AT) se emplea extensamente para tratar tanto enfermedades renales primarias como secundarias, así como en casos de trasplante renal. Las guías de práctica de la Sociedad Americana de Aféresis (ASFA) de 2019 han actualizado los niveles de recomendación y las categorías de uso de la AT en estas enfermedades. No obstante,

aún no está claro cuál técnica de AT es superior, debido a la ausencia de estudios clínicos aleatorizados controlados. Esta revisión se enfocará en analizar la evidencia existente y en evaluar las diferencias entre los distintos métodos de AT para determinar el tratamiento más eficaz para casos específicos de enfermedades renales (6).

II. OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir la fibrosis sistémica nefrogénica y su terapia con la plasmaféresis.

III. CUERPO

Definición de la Fibrosis Sistémica Nefrogénica

La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) es una enfermedad poco común y potencialmente mortal que se desarrolla como resultado de la exposición involuntaria al gadolinio en pacientes que padecen lesión renal aguda o que se encuentran en las etapas avanzadas de la enfermedad renal crónica (ERC), específicamente en los estadios 4 o 5. Estos estadios se caracterizan por una tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) inferior a 30 ml/min/1,73 m². Después de la identificación de más de 500 casos de NSF entre los años 1997 y 2007, se implementaron normativas para prevenir futuros casos de esta enfermedad (7).

La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) se presenta en pacientes que padecen insuficiencia renal, especialmente en aquellos con un deterioro renal grave, caracterizado por una tasa de filtración glomerular estimada (TFGe) inferior a 30 ml/min. El riesgo de desarrollar FSN se incrementa cuando se utilizan agentes de contraste a base de gadolinio lineales, mientras que se presume que es prácticamente nulo cuando se emplean agentes macrocíclicos (Artirem / Dotarem Arthro, Dotarem / Clariscan, Magnevist) con una cinética más estable. Se supone que los agentes macrocíclicos, en comparación con los lineales, liberan iones de gadolinio menos tóxicos de su quelato, lo que resulta en un estímulo insuficiente para activar los fibrocitos en la piel y otros órganos. Los casos documentados de FSN después de la administración de agentes de contraste macrocíclicos son sumamente raros y se reportan en forma anecdótica (8).

Esta condición, considerada crítica y con posibles consecuencias fatales, no solo compromete la piel, sino también los tejidos fibrosos de órganos vitales como el

corazón, hígado, pulmones y músculos. En situaciones graves, el deterioro de estos órganos puede ser la causa directa del fallecimiento del paciente. La manifestación clínica de la FSN varía ampliamente; mientras algunos individuos experimentan solo síntomas cutáneos leves, otros enfrentan severas restricciones en su movilidad y capacidad para realizar actividades cotidianas de autocuidado, y en ocasiones poco frecuentes, la enfermedad puede ser mortal. Se ha establecido una relación predominante entre la mayoría de los casos de FSN y el uso de agentes de contraste basados en gadolinio (GBCA) de tipo lineal (9).

Patogenia

La Fibrosis Sistémica Nefrogénica (FSN) se desarrolla principalmente en pacientes con insuficiencia renal significativa que han sido expuestos a agentes de contraste basados en gadolinio (GBCA) durante exámenes de resonancia magnética. En estos pacientes, la incapacidad de excretar eficientemente el gadolinio conduce a su retención en el cuerpo. Este gadolinio, al liberarse de su forma química segura, se vuelve tóxico para los tejidos, desencadenando una respuesta inflamatoria. Esta inflamación activa a los fibroblastos, células que producen tejido conectivo, provocando una producción excesiva de colágeno y otras sustancias extracelulares. Como resultado, se produce una fibrosis extensiva, afectando tanto la piel como órganos internos como el corazón, los pulmones, el hígado y los músculos. La acumulación de tejido fibroso conduce a síntomas como endurecimiento de la piel y restricción en la movilidad articular, y en casos graves, puede comprometer seriamente la función de órganos vitales. La severidad de la FSN puede variar desde síntomas cutáneos leves hasta una enfermedad sistémica grave que afecta múltiples órganos. Aunque la patogenia exacta de la FSN aún se está investigando, se

entiende que el papel del gadolinio libre es central en el desarrollo de esta condición (10).

Fisiopatología

La fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) es un trastorno raro, pero grave, que se asocia con la exposición a agentes de contraste basados en gadolinio utilizados en exámenes de resonancia magnética, especialmente en pacientes con insuficiencia renal significativa. La patología de la FSN comienza cuando el gadolinio, que normalmente se elimina del cuerpo a través de los riñones, permanece en el organismo más tiempo del debido a la función renal reducida. Este gadolinio retenido puede desencadenar una respuesta inflamatoria y fibrosante en el cuerpo. La respuesta inflamatoria inicia la liberación de citocinas y otros factores de crecimiento que estimulan la proliferación de fibroblastos. Estos fibroblastos, que son células responsables de la producción de tejido conectivo, comienzan a producir excesivamente colágeno y otras sustancias extracelulares. Este proceso lleva a la fibrosis, o engrosamiento y cicatrización, de la piel y otros tejidos, incluyendo órganos internos como el corazón, los pulmones, los músculos y el hígado. Con el tiempo, esta acumulación excesiva de tejido fibroso puede comprometer la función de los órganos afectados, llevando a síntomas como endurecimiento de la piel, dolor articular, y en casos graves, puede afectar la función de órganos vitales, lo que puede ser potencialmente mortal. La relación exacta entre el gadolinio y la iniciación del proceso fibrosante no se entiende completamente, pero se cree que la toxicidad directa del gadolinio y su interacción con componentes del tejido son factores clave (11).

Epidemiología

Desde 2008, se han registrado escasos reportes de casos de NSF vinculados a la exposición a GBCA, lo que sugiere que las medidas regulatorias han demostrado ser efectivas. Sin embargo, se ha flexibilizado el requisito de evaluar la función renal según las pautas del Colegio Americano de Radiología en relación a los agentes de contraste, estableciendo que ahora es opcional evaluar la función renal antes de administrar GBCA del grupo II, considerados de bajo riesgo, como gadoteridol, gadobutrol, gadoterato meglumina y gadobenato dimeglumina. Para mantener una vigilancia constante y prevenir cualquier posible resurgimiento de la NSF, es valioso recopilar información de todos los casos previamente notificados (12).

La Fibrosis Sistémica Nefrogénica (FSN) es una enfermedad rara, cuya prevalencia exacta es difícil de establecer debido a su naturaleza poco común y la variabilidad en el reporte de casos. Está estrechamente asociada con la insuficiencia renal, especialmente en pacientes con enfermedad renal crónica en estadios avanzados. La mayoría de los casos de FSN se han vinculado con la exposición a agentes de contraste basados en gadolinio, utilizados en resonancias magnéticas, particularmente aquellos con estructuras químicas lineales. Sin embargo, en años recientes, ha habido una disminución en la incidencia de FSN, atribuida a una mayor conciencia sobre los riesgos del gadolinio en pacientes con función renal comprometida y al cambio hacia el uso de agentes de contraste más seguros. La FSN se ha reportado en distintas regiones del mundo, sin una clara predisposición por edad, género o etnia, aunque es más prevalente en poblaciones con altas tasas de enfermedad renal crónica. A pesar de ser una enfermedad rara, la FSN tiene un

impacto significativo en los pacientes afectados, con potencial para causar discapacidad severa y complicaciones graves, representando así una carga para los sistemas de salud y resaltando la necesidad de estrategias preventivas y de manejo efectivo. La epidemiología de la FSN refleja la interacción entre factores de riesgo específicos y los avances en la práctica clínica y las políticas de salud pública (1).

Características de la Fibrosis Sistémica Nefrogénica

Las manifestaciones en la piel generalmente se manifiestan como pequeñas protuberancias o nódulos enrojecidos que se agrupan para formar áreas endurecidas. Estas manifestaciones suelen distribuirse de manera equilibrada y tienden a comenzar en las partes inferiores del cuerpo. Posteriormente, se extienden hacia las partes superiores de las extremidades. Además, la zona del tronco a menudo se ve afectada, y en su mayoría, la cabeza no se ve afectada, con la excepción de una pequeña zona en la esclera del ojo. A medida que avanzan, estas lesiones presentan un ligero edema y enrojecimiento, acompañados de picazón y sensación de ardor. Con el tiempo, se vuelven rígidas y adquieren una textura similar a la madera, a veces asumiendo la apariencia de un patrón de "adoquines" (13).

La Fibrosis Sistémica Nefrogénica (FSN) es una enfermedad rara, caracterizada por la fibrosis progresiva y generalizada del tejido conectivo en todo el cuerpo. Esta afección suele desarrollarse en pacientes con insuficiencia renal, particularmente aquellos expuestos a agentes de contraste basados en gadolinio utilizados en estudios de resonancia magnética. En la FSN, se produce un engrosamiento y endurecimiento de la piel, lo que puede llevar a una movilidad restringida. Además, la fibrosis puede extenderse a órganos internos como el corazón, los pulmones, el hígado y los riñones, comprometiendo potencialmente su función. Los síntomas de

la FSN varían en gravedad, desde casos leves con afectación cutánea limitada hasta formas severas con compromiso sistémico y multiorgánico. El tratamiento es desafiante, enfocado principalmente en la gestión de los síntomas y la prevención de la progresión de la enfermedad, ya que actualmente no hay cura conocida para la FSN. La prevención mediante el uso cauteloso de agentes de contraste basados en gadolinio en pacientes con alto riesgo es una estrategia clave. La patogénesis de la FSN se cree que involucra la activación de fibroblastos y la deposición de colágeno tras la exposición al gadolinio, pero los mecanismos exactos siguen siendo objeto de investigación (14).

Síntomas de la Fibrosis Sistémica Nefrogénica

Los primeros signos clínicos pueden carecer de especificidad y abarcan síntomas como enrojecimiento, hinchazón y sensación de calor palpable en la extremidad, acompañados de dolor o picazón. Con el transcurso del tiempo, los pacientes desarrollan placas que son relativamente simétricas, rígidas y tienen una textura similar a la madera. Estas placas tienden a aparecer más comúnmente en las partes distales de las extremidades, como los tobillos, la parte inferior de las piernas, los pies y las manos, aunque también se han documentado casos en los muslos, los antebrazos y el tronco. Otros hallazgos cutáneos incluyen la formación de "adoquines", que se caracteriza por la aparición de pequeñas protuberancias elevadas en áreas de endurecimiento de la piel, así como un aspecto similar a la piel de naranja. La afectación de los tejidos circundantes a las articulaciones puede resultar en contracturas permanentes, y un estudio reportó este hallazgo en el 45% de los casos entre un grupo de 22 pacientes. La participación del diafragma se ha asociado con problemas respiratorios graves (15).

Los pacientes suelen experimentar un endurecimiento y engrosamiento de la piel, comenzando frecuentemente en las extremidades y extendiéndose a otras partes del cuerpo. Este endurecimiento de la piel puede llevar a una reducción en la movilidad y flexibilidad, afectando la capacidad del paciente para moverse y realizar actividades cotidianas. Además, pueden presentarse síntomas como dolor o molestias en las áreas afectadas, y en ocasiones, se observa una pigmentación amarillenta o moteada en la piel. En casos avanzados, la FSN puede afectar órganos internos, como los pulmones, el corazón y los músculos, lo que puede llevar a complicaciones graves como insuficiencia cardiopulmonar. Estos síntomas varían en severidad de un paciente a otro y pueden progresar con el tiempo, especialmente si no se trata la causa subyacente o se continúa con la exposición a los factores de riesgo asociados, como los agentes de contraste basados en gadolinio. La FSN es una condición compleja que impacta significativamente la calidad de vida del paciente, y requiere un enfoque de manejo integral que aborde tanto los síntomas físicos como el bienestar general del individuo (7).

Plasmaféresis terapéutica en el tratamiento de la Fibrosis Sistémica Nefrogénica

Los métodos de aféresis implican procesos sofisticados en los que la sangre de un paciente se procesa mediante un sistema externo al cuerpo, a menudo conocido como circuito extracorpóreo. Este avanzado procedimiento médico permite una separación detallada y precisa de los distintos componentes de la sangre, como los glóbulos rojos, los glóbulos blancos, las plaquetas, el plasma y otros elementos. La clave de este proceso radica en su capacidad para identificar y extraer selectivamente uno o varios componentes específicos que pueden estar

contribuyendo a una enfermedad o condición médica, mientras que los componentes restantes, que son benignos o necesarios para la salud del paciente, se devuelven al cuerpo. Esta técnica se utiliza en una variedad de situaciones clínicas, incluyendo trastornos autoinmunes, donde puede ser necesario eliminar anticuerpos dañinos; enfermedades hematológicas, donde los componentes anormales de la sangre necesitan ser reducidos; y en tratamientos de desintoxicación, donde se pueden eliminar toxinas o metabolitos perjudiciales. La aféresis también es fundamental en la donación de componentes sanguíneos específicos, como las plaquetas o el plasma, permitiendo a los donantes dar solo lo que se necesita sin perder otros componentes sanguíneos valiosos (16).

Desde su desarrollo, esta terapia ha adquirido una relevancia significativa en el tratamiento de enfermedades renales, reumatológicas, neurológicas, infecciosas y metabólicas. En la actualidad, se ha establecido como el método preferente para el manejo de varias de estas afecciones. Cuando se lleva a cabo correctamente y por personal cualificado, se considera un tratamiento seguro y eficaz (17).

El fundamento esencial de los procedimientos de aféresis es asegurar la protección tanto del donante (en la aféresis de sustitución) como del receptor (en la plasmaféresis terapéutica), manteniendo un estándar de calidad elevado y cumpliendo con las normativas y regulaciones pertinentes. A pesar de su notable evolución, que ha incrementado su seguridad y eficacia, todavía se considera un proceso que no está exento de riesgos y posibles complicaciones. Por lo tanto, frente a dilemas éticos, resulta crucial adaptar estos métodos a directrices fundamentadas en conocimientos científicos, la implementación de prácticas óptimas y el control de calidad. También es importante considerar alternativas de tratamiento más

seguras y efectivas, siempre con el objetivo de maximizar el beneficio para el paciente, lo que incluye su aplicación en menores de edad. Además, es cada vez más esencial estar informado sobre el marco legal que regula estos procedimientos y estar al día con los cambios sociales relevantes, para manejar con éxito los desafíos éticos que puedan surgir (18).

El uso de la plasmaféresis terapéutica en el tratamiento de la Fibrosis Sistémica Nefrogénica (FSN) se considera un enfoque novedoso y específico, aunque todavía no se ha establecido como un tratamiento estándar. La FSN, una enfermedad poco común pero seria, está frecuentemente relacionada con la exposición a agentes de contraste que contienen gadolinio en individuos con insuficiencia renal. En estos casos, la plasmaféresis terapéutica se sugiere como una técnica para eliminar componentes dañinos, como el gadolinio, de la circulación sanguínea (19).

La plasmaféresis terapéutica en el tratamiento de enfermedades nefróticas ofrece varias ventajas significativas. Primero, este método es altamente efectivo en la eliminación selectiva de sustancias patológicas del plasma, como autoanticuerpos, complejos inmunes o lipoproteínas, que a menudo están implicados en la patogénesis de diversas enfermedades nefróticas. Al remover estos componentes, la plasmaféresis terapéutica puede ayudar a reducir la inflamación y el daño al tejido renal, lo que resulta en una disminución de los síntomas y en una posible mejora en la función renal (20).

IV. CONCLUSIONES

- La FSN es una enfermedad rara y grave, asociada con la exposición a agentes de contraste basados en gadolinio, especialmente en pacientes con insuficiencia renal. Esta condición se caracteriza por la fibrosis progresiva del tejido conectivo, afectando la piel y varios órganos internos.
- La enfermedad puede variar en severidad, desde síntomas cutáneos leves hasta formas graves con compromiso sistémico y multiorgánico. Los casos severos pueden resultar en un deterioro significativo de la calidad de vida e incluso ser potencialmente mortales.
- Los tratamientos existentes para la FSN se centran principalmente en el manejo de síntomas y la prevención de la progresión de la enfermedad. Sin embargo, estas estrategias no abordan directamente la causa subyacente de la fibrosis.
- La plasmaféresis terapéutica surge como una opción prometedora, ofreciendo un enfoque más directo y específico. Este tratamiento implica la extracción y tratamiento de la sangre para eliminar sustancias dañinas, como el gadolinio, que se considera un factor clave en la progresión de la FSN.
- La plasmaféresis terapéutica podría mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes al aliviar los síntomas de la FSN. Además, este método abre caminos para una mayor investigación y podría conducir al desarrollo de terapias más efectivas en el futuro.
- Debido a los desafíos éticos y legales asociados con la aféresis, es esencial adaptar estos procedimientos a directrices basadas en conocimientos científicos, buenas prácticas y control de calidad.

- La plasmaféresis terapéutica muestra resultados prometedores, aún se requiere más investigación para establecer su eficacia y seguridad en el tratamiento de la FSN.

V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Farooqi S, Mumtaz A, Arif A, Butt M, Kanor U, Memoh S, et al. The Clinical Manifestations and Efficacy of Different Treatments Used for Nephrogenic Systemic Fibrosis: A Systematic Review. *Int J Nephrol Renovasc Dis* [Internet]. enero de 2023 [citado el 25 de diciembre de 2023];Volume 16:17–30. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/epdf/10.2147/IJNRD.S392231?needAccess=true>
2. Lange S, Mędrzycka W, Zorena K, Dąbrowski S, Ślęzak D, Malecka A, et al. Nephrogenic Systemic Fibrosis as a Complication after Gadolinium-Containing Contrast Agents: A Rapid Review. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. el 15 de marzo de 2021 [citado el 25 de diciembre de 2023];18(6):3000. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1660-4601/18/6/3000>
3. Starekova J, Bruce R, Sadowski E, Reeder S. No Cases of Nephrogenic Systemic Fibrosis after Administration of Gadoxetic Acid. *Radiology* [Internet]. diciembre de 2020 [citado el 25 de diciembre de 2023];297(3):556–62. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/radiol.2020200788>
4. Kanal E, Patton T, Krefting I, Wang C. Nephrogenic Systemic Fibrosis Risk Assessment and Skin Biopsy Quantification in Patients with Renal Disease following Gadobenate Contrast Administration. *American Journal of Neuroradiology* [Internet]. marzo de 2020 [citado el 26 de diciembre de 2023];41(3):393–9. Disponible en: <https://www.ajnr.org/content/41/3/393.full>

5. Torres R, Roselli C, Olivares C, Montero C, Zambrano D, Suárez A, et al. Aféresis terapéutica. *Acta Médica Colombiana* [Internet]. 2021 [citado el 1 de diciembre de 2023];46(3). Disponible en: <http://www.actamedicacolombiana.com/ojs/index.php/actamed/article/view/2028/1213>
6. Chen Y, Sun X, Huang W, He F, Zhang C. Therapeutic apheresis in kidney diseases: an updated review. *Ren Fail* [Internet]. el 31 de diciembre de 2022 [citado el 12 de diciembre de 2023];44(1):842–57. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/0886022X.2022.2073892>
7. Woolen S, Shankar P, Gagnier J, MacEachern M, Singer L, Davenport M. Risk of Nephrogenic Systemic Fibrosis in Patients With Stage 4 or 5 Chronic Kidney Disease Receiving a Group II Gadolinium-Based Contrast Agent. *JAMA Intern Med* [Internet]. el 1 de febrero de 2020 [citado el 25 de diciembre de 2023];180(2):223. Disponible en: <https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/article-abstract/2757311>
8. Alfano G, Fontana F, Ferrari A, Solazzo A, Perrone R, Giaroni F, et al. Incidence of nephrogenic systemic fibrosis after administration of gadoteric acid in patients on renal replacement treatment. *Magn Reson Imaging* [Internet]. julio de 2020 [citado el 25 de diciembre de 2023];70:1–4. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0730725X19305867>
9. Malikova H. Nephrogenic systemic fibrosis: the end of the story? *Quant Imaging Med Surg* [Internet]. agosto de 2019 [citado el 26 de diciembre de

2023];9(8):1470–4. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6732068/>

10. Blomqvist L, Nordberg G, Nurchi V, Aaseth J. Gadolinium in Medical Imaging—Usefulness, Toxic Reactions and Possible Countermeasures—A Review. *Biomolecules* [Internet]. el 24 de mayo de 2022 [citado el 26 de diciembre de 2023];12(6):742. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2218-273X/12/6/742>
11. Gallo S, Patino N, Calixto C, Higuera S, Forero J, Lara J, et al. Nephrogenic Systemic Fibrosis in Patients with Chronic Kidney Disease after the Use of Gadolinium-Based Contrast Agents: A Review for the Cardiovascular Imager. *Diagnostics* [Internet]. el 28 de julio de 2022 [citado el 26 de diciembre de 2023];12(8):1816. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/12/8/1816>
12. Attari H, Cao Y, Elmholdt T, Zhao Y, Prince M. A Systematic Review of 639 Patients with Biopsy-confirmed Nephrogenic Systemic Fibrosis. *Radiology* [Internet]. agosto de 2019 [citado el 25 de diciembre de 2023];292(2):376–86. Disponible en: <https://pubs.rsna.org/doi/epdf/10.1148/radiol.2019182916>
13. Bhargava V, Singh K, Meena P, Sanyal R. Nephrogenic systemic fibrosis: A frivolous entity. *World J Nephrol* [Internet]. el 25 de mayo de 2021 [citado el 25 de diciembre de 2023];10(3):29–36. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8176868/>
14. Kartamihardja A, Tsushima Y. The extra miles on preventing nephrogenic systemic fibrosis. *Quant Imaging Med Surg* [Internet]. noviembre de 2019

- [citado el 26 de diciembre de 2023];9(11):1911–3. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6902147/>
15. Mathur M, Jones J, Weinreb J. Gadolinium Deposition and Nephrogenic Systemic Fibrosis: A Radiologist’s Primer. *RadioGraphics* [Internet]. enero de 2020 [citado el 25 de diciembre de 2023];40(1):153–62. Disponible en:
<https://pubs.rsna.org/doi/epdf/10.1148/rg.2020190110>
 16. Salinas R. La aféresis terapéutica: su papel en la medicina del siglo XXI. *Revista Mexicana de Medicina Transfusional* [Internet]. 2022 [citado el 30 de noviembre de 2023];14(S1). Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=107018>
 17. Herrera K, Alfaro N, Valdés B, Guzmán L, Tinoco L. Experiencia clínica en el tratamiento con aféresis terapéutica en el hospital militar escuela «Dr. Alejandro Dávila Bolaños». *Crea Ciencia Revista Científica* [Internet]. 2022 [citado el 1 de diciembre de 2023];14(2). Disponible en:
<https://www.lamjol.info/index.php/CREACIENCIA/article/view/14365>
 18. Luis A. Aspectos éticos y normativos de la aféresis. *Revista Mexicana de Medicina Transfusional* [Internet]. 2022 [citado el 30 de noviembre de 2023];14(S1). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=107042>
 19. Klinkmann G, Altrichter J, Reuter D, Mitzner S. Therapeutic apheresis in sepsis. *Therapeutic Apheresis and Dialysis* [Internet]. el 5 de diciembre de 2022 [citado el 26 de diciembre de 2023];26(S1):64–72. Disponible en:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/1744-9987.13815>

20. Liu X, Xia M, Liu D, Liu H, Tang C, Chen G, et al. Efficacy of protein A immunoadsorption and therapeutic plasma exchange in ANCA-associated vasculitis with severe renal involvement: a retrospective study. *Ann Med* [Internet]. el 12 de diciembre de 2023 [citado el 26 de diciembre de 2023];55(1). Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/07853890.2023.2230875>

ANEXOS

-
- 2000** Primera descripción de la FSN en la literatura como trastorno cutáneo «escleromixedema-like» en pacientes en diálisis¹
- 2001** Se describe la dermatopatía fibrosante nefrogénica como una nueva enfermedad²
- 2003** Se da a conocer por primera vez la afectación sistémica de la enfermedad²⁴
- 2005** Se recoge por primera vez el término «fibrosis sistémica nefrogénica»⁷²
- 2006** Dos publicaciones alertan sobre la posible relación entre el gadolinio y la FSN^{42,43}
La FDA publica su primera advertencia pública en relación con esta asociación⁷³
- 2007** La FDA⁷⁴ y la Agencia Europea de Medicamentos (EMA)⁷⁵ obligan a introducir una advertencia en la ficha técnica de los MCG
La Sociedad Europea de Radiología Urogenital (ESUR)⁷⁶ y el Colegio Americano de Radiología (ACR)⁷⁷ publican guías sobre el uso de MCG en pacientes con fallo renal
- 2011** Un grupo de expertos publica las primeras recomendaciones para la definición y el diagnóstico de la FSN²⁸

Figura 1: Cronología y evolución del término Fibrosis Sistémica Nefrogénica

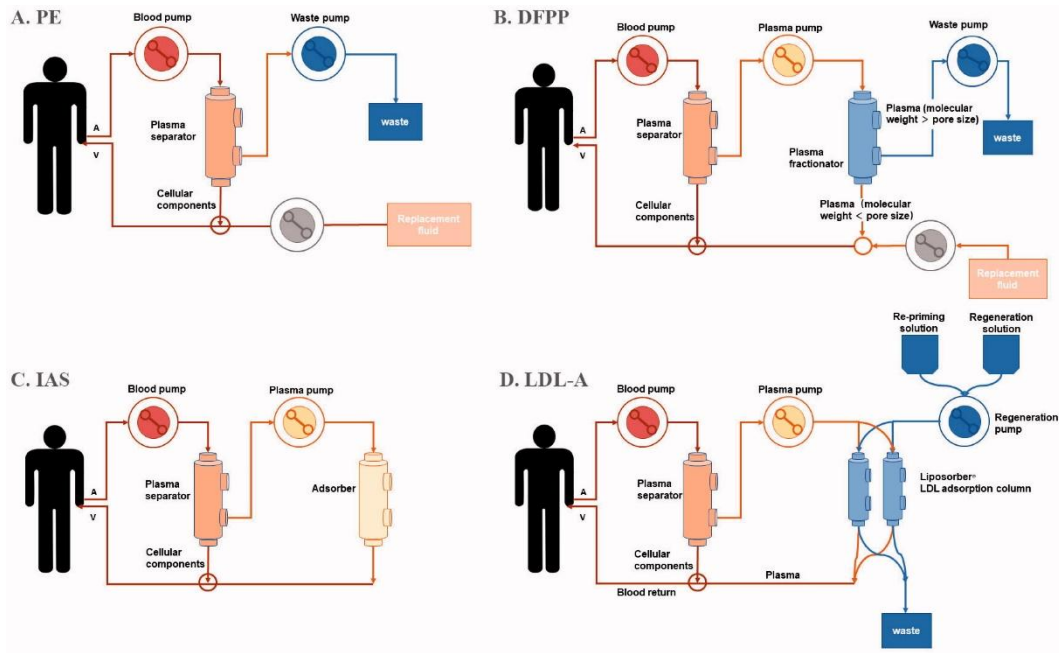


Figura 2: Esquema de tipos de AT

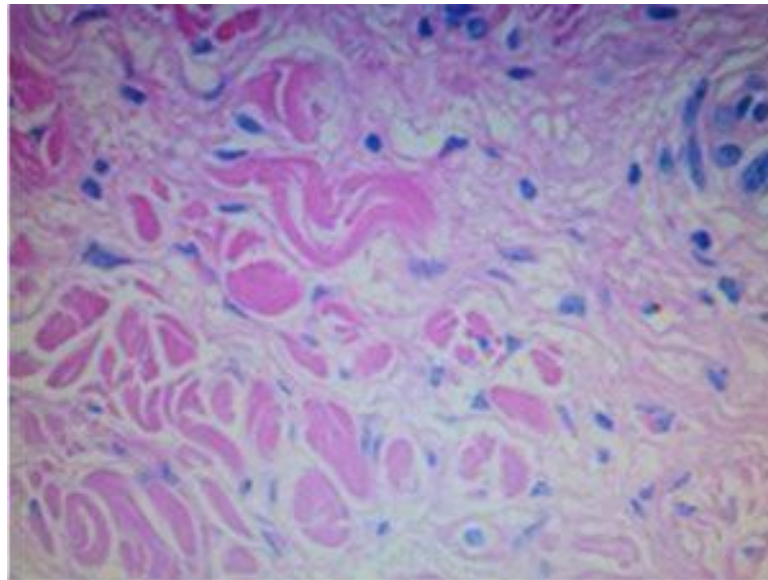


Figura 3: Biopsia de piel en la que se muestra un aumento en los depósitos de colágeno. Fibrocitos con puntas romas característicos H&E, 100X.

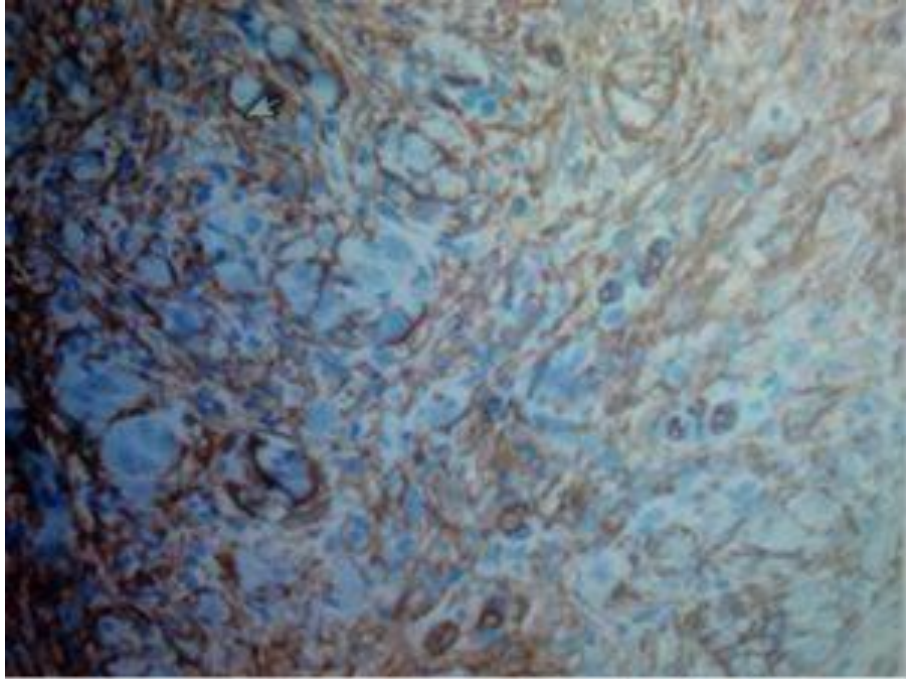


Figura 4: Biopsia de piel con tinción inmunohistoquímica para la detección de antígeno CD34 (marrón) en la membrana de fibrocitos productores de colágeno H&E, 100X.