

CRISIS DE ESCLERODERMIA RENAL NORMOTENSIVA

MARCELO VILLAVERDE, ALEJANDRA GONZALEZ, PABLO ORELLANO, MATIAS LAFAGE

Servicio de Clínica Médica, Hospital Nacional Alejandro Posadas, Haedo, Buenos Aires

Resumen Paciente de sexo masculino de 60 años con esclerosis sistémica que evolucionó con crisis de esclerodermia renal normotensiva. Tenía compromiso poliarticular, esofágico, pulmonar y cutáneo. Antes de internarse en nuestro hospital recibió tratamiento con altas dosis de corticoides, lo que probablemente precipitó el daño renal que presentó en su evolución, caracterizado por falla renal, anemia hemolítica microangiopática sin elevación de la presión arterial. La ausencia de hipertensión se observa sólo en el 10% de los casos de esclerodermia renal. Recibió tratamiento con enalapril y hemodiálisis. Evolucionó en forma desfavorable, sin respuesta a la terapéutica y falleció a los siete días de internado.

Palabras clave: crisis de esclerodermia renal

Abstract *Normotensive scleroderma renal crisis.* A 60 year old male patient having systemic scleroderma and normotensive scleroderma renal crisis was admitted in our hospital. He presented polyarticular, esophagic, lung and skin compromise. Before admission he had been treated with high doses of corticosteroids. We believe corticosteroids led to the worsening of renal damage with renal failure, microangiopathic hemolytic anemia without high blood pressure. The 10% of these cases have normal blood pressure. The patient was treated with enalapril and hemodialysis. There was no favourable response to this treatment and he died seven days after admission.

Key words: scleroderma renal crisis

La esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conectivo que afecta la piel y órganos internos tales como tracto digestivo, pulmón, corazón y riñones^{1,2}.

La enfermedad renal grave, también llamada crisis de esclerodermia renal, se desarrolla en 10-15% de los casos^{3,5}, y tiene elevada morbilidad y mortalidad. Los factores de riesgo que contribuyen al desarrollo de enfermedad renal son: compromiso difuso y progresivo de la piel, los meses de invierno, y la administración de altas dosis de corticoides^{3,4}. La crisis de esclerodermia renal se caracteriza por: falla renal aguda, hipertensión acelerada y anemia hemolítica microangiopática^{1,2}. Algunos pacientes se mantienen normotensos, condición que se observa en 10-11% de los casos^{7,8}.

Caso clínico

Hombre de 60 años de edad, oriundo de Chaco, que refería dolor poliarticular de tres años de evolución, y desde cinco

meses atrás rigidez cutánea generalizada y rápidamente progresiva; cianosis y palidez distal ante la exposición al frío, disfagia con pérdida de 20 Kg de peso y disnea progresiva hasta clase funcional III. Consultó en el lugar de residencia donde se inició tratamiento con corticoides (metilprednisolona 40 mg/día). La función renal era normal tres meses antes de consultar en nuestro hospital, donde ingresó por disnea clase funcional IV, rigidez cutánea generalizada que impedía su movilización, dolor abdominal y vómitos. Al examen físico presentaba: taquipnea, presión arterial normal; piel con turgencia, elasticidad y humedad disminuidas, rigidez cutánea generalizada, esclerodactilia, extremidades a nivel distal pálidas y frías, disminución de la expansión pulmonar y del murmullo vesicular, abdomen tenso por la rigidez cutánea. Exámenes complementarios: hematocrito 35%, hemoglobina 11.1 g/dl, glóbulos blancos 11 200 /mm³, plaquetas 65 000/mm³, urea 1.94gr%, creatinina 3.9mg%, ionograma y amilasa normal, gases en sangre (FiO₂ 0.21): 7.49/33/70/24.1/2.3/95%. Sedimento de orina: pH 6, proteínas ++, Hb+ y cilindros granulosos; FAN positivo y anticuerpo anti Scl-70 positivo. Radiografía de tórax: infiltrado intersticial difuso bilateral. Ecografía renal: ambos riñones de forma y tamaño conservados con discreto aumento de la ecogenicidad cortical bilateral. Tránsito esofágico: disminución del peristaltismo en tercio medio. Ecocardiograma: hipertrofia septal basal, fibrosis y calcificación de paredes de la aorta, incremento del diámetro de aurícula izquierda de 42.6 mm. Espirometría: patrón restrictivo severo con CFV: 1.70 litros (56%), VEF₁: 1.57 litros (64%) VEF₁/CVF: 92%. Se interpreta el cuadro como crisis de esclerodermia renal y, a pesar de mantener cifras de tensión arterial normales, se trató con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ena-

Recibido: 17-V-2002

Aceptado: 5-XI-2002

Dirección postal: Dra. Alejandra González, Hospital Nacional Alejandro Posadas, Mosconi 585, 1706 Haedo, Provincia Buenos Aires, Argentina.

e-mail: alejandragonzalezstork@hotmail.com

lapril 5mg /día). La duración de la internación fue de siete días, al quinto día el paciente evoluciona oligúrico, con aumento de las cifras de urea y creatinina, deterioro de la mecánica respiratoria, hipoxemia, caída del hematocrito a 21% y sobrecarga de volumen. El frotis de sangre periférica es compatible con anemia hemolítica microangiopática. Se inicia diálisis de urgencia, y al día siguiente comienza con fiebre y tos, con expectoración purulenta; se realizan cultivos que resultan negativos. Se inicia tratamiento antibiótico con vancomicina-ceftazidime, considerando como focos infecciosos probables el respiratorio y el endovascular. En las siguientes 24 horas persiste febril con mal manejo de secreciones, fallece ese mismo día al regresar de diálisis, por paro cardiorrespiratorio, precedido de trastornos del sensorio y excitación psicomotriz.

Discusión

Para el diagnóstico de esclerodermia renal se requiere la presencia de falla renal, hipertensión arterial acelerada, anemia hemolítica microangiopática y signos extrarrenales de esclerodermia; la frecuencia de la misma es de 10-15%, observándose un subgrupo de pacientes que permanecen normotensos, 10-11% de los casos. La biopsia renal no establece el diagnóstico, ya que los cambios patológicos son similares a los observados en otras formas de hipertensión arterial maligna^{3,5}, sin embargo se han observado en los pacientes con esclerodermia renal cambios histológicos designados como "agudos" (en los pacientes normotensos): trombosis e infarto glomerular y necrosis fibrinoide arterial y arteriolar, y como "crónicos" (en los pacientes hipertensos): esclerosis glomerular y fibrosis arterial y arteriolar⁸. Son factores de riesgo precipitantes de la crisis renal el uso de corticoides a altas dosis, compromiso difuso y rápidamente progresivo de la piel, y los meses de invierno^{3,4}.

La falla renal y la HTA está asociada a activación isquémica del sistema renina-angiotensina. Es importante realizar un estudio especial en los pacientes con alto riesgo de crisis renal, en especial de aquellos con compromiso difuso de piel efectuando monitoreo de la presión arterial, medición de creatinina plasmática, proteinuria y medición de la actividad de renina en plasma, para identificarlos precozmente^{3,5}. El tratamiento con inhibidores de la convertasa ha demostrado beneficio en el control de la presión arterial, en estabilizar o mejorar la función renal, y mejorar la sobrevida; inclusive en pacientes con crisis normotensivas^{3,5}.

Los inhibidores de la convertasa conducen a mejoría de la presión arterial por reversión de la vasoconstricción inducida por la angiotensina II. También es necesario en algunos casos hemodiálisis por cursos cortos, observándose a veces mejoría paulatina hasta en los dos años subsiguientes³.

Los cambios microangiopáticos a nivel de la microcirculación que inducen anemia y trombocitopenia son observados con mayor frecuencia en los pacientes normotensos, al igual que la hemorragia pulmonar^{5,6,8}. La baja sobrevida en pacientes normotensos no tiene explicación⁸.

Nuestro paciente presentó fallo renal agudo, anemia hemolítica microangiopática con trombocitopenia, normotensión, condición que se observa en 10% de los casos^{7,8}. Los factores precipitantes pueden haber sido el uso de altas dosis de corticoides y el compromiso de la piel difuso y rápidamente progresivo; los corticoides están especialmente involucrados en el desarrollo de crisis normotensivas, por su probable rol en la injuria del endotelio vascular^{7,8}.

Creemos interesante el caso por la forma de presentación con normotensión, y recordar que los corticoides deberían ser usados en dosis bajas y con gran precaución en pacientes con esclerodermia.

Bibliografía

1. Russell RL, Goldman L, Bennett JC (Eds). Cecil, Textbook of medicine, Scleroderma. 21st Edition. Philadelphia: Saunders, 2000.
2. Klippel J, Dieppe P. Rheumatology on CD-Rom, 6.8. In Mosby-Multimedia. Scleroderma: Clinical features and renal crisis, 1998.
3. Black CM, Sayegh MH, Rose B. Scleroderma. In Up To Date, Rose BD (ed). Wellesley, 2001; 10(1).
4. Kohno K, Katayama T, Majima K, et al. A case of normotensive scleroderma renal crisis after high-dose methylprednisolone treatment. *Clinical Nephrology* 2000; 53: 479-82.
5. Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am*. 1996; 22: 861-78.
6. Haviv YS, Safadi R. Normotensive scleroderma renal crisis: case report and review of the literature. *Renal Failure* 1998; 20: 733-6.
7. Kagan A, Nissim F, Green L, Bar-Khayim Y: Scleroderma renal crisis without hypertension. *J Rheumatol* 1989; 16: 707-8.
8. Helifrich DJ, Banner B, Steen VD, Medsger TA Jr: Normotensive renal failure in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1989; 32: 1128-34.