

## CASOS CLINICOS

*Reversibilidad de la insuficiencia renal en una paciente con esclerodermia*

J. M. González-Posada, D. Hernández Marrero, A. Torres, M. Losada, S. Suria y B. Maceira  
Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife.

## RESUMEN

*Se presenta un caso de hipertensión arterial maligna e insuficiencia renal que se desarrolló en una paciente hembra de cuarenta y cuatro años afecta de esclerodermia. La paciente fue tratada con fármacos hipotensores y hemodiálisis (HD). Tras cinco meses de tratamiento recuperó función renal, no precisando más HD. Consideramos importante recalcar que el tratamiento médico enérgico y control de la tensión arterial puede prevenir y hacer regresar la insuficiencia renal en algunos pacientes con esclerodermia.*

Palabras clave: **Crisis renal de esclerodermia. Hipertensión arterial maligna. Insuficiencia renal.**

## REVERSAL OF RENAL FAILURE IN A PATIENT WITH SCLERODERMA

## SUMMARY

*A case of malignant hypertension with renal failure in a 44 year old woman with Scleroderma is reported. She was treated with antihypertensive drugs and hemodialysis. Five months later renal function improved and hemodialysis was stopped. We emphasize that control of malignant hypertension may prevent or reverse renal failure in some patients affected by Scleroderma.*

Key words: **Scleroderma renal crisis. Malignant hypertension. Renal failure.**

## Introducción

La aparición en la esclerodermia de hipertensión arterial (HTA) maligna e insuficiencia renal (IR), conocida como «crisis renal de esclerodermia» (CRE), es una complicación poco frecuente, pero de mal pronóstico. La mayoría de los pacientes fallecen o evolucionan a la insuficiencia renal irreversible<sup>1, 2</sup>.

Aunque la nefrectomía bilateral y hemodiálisis (HD) fueron consideradas como tratamiento de elección<sup>3, 4</sup>, se ha comprobado que el control de la HTA con tratamiento farmacológico puede detener y, a

veces, hacer regresar la evolución de la enfermedad<sup>2, 5, 11</sup>.

Recientemente hemos tratado una paciente con CRE, cuya espectacular respuesta al tratamiento nos ofrece la oportunidad de revisar la fisiopatología y terapéutica de esta entidad clínica.

## Observación clínica

Paciente hembra de cuarenta y cuatro años, vista por primera vez en 1983 por cuadro de artralgias, dolores musculares y fenómeno de Raynaud, siendo diagnosticada por biopsia cutánea de esclerodermia. Su función renal era normal y el sedimento urinario negativo, estando normotensa.

En mayo de 1986 ingresó por cuadro de cefaleas, náuseas e HTA de 220/110 mmHg. En la exploración física destacaban lesiones cutáneas de esclerodermia, telangiectasias faciales y fondo de ojo con edema de

Recibido: 29-XII-87.  
En versión definitiva: 9-V-88.  
Aceptado: 12-V-88.

Correspondencia: Dr. J. M. González-Posada.  
Servicio de Nefrología.  
Hospital Universitario de Canarias.  
La Laguna. Tenerife.

papila bilateral con hemorragias y exudados aislados. En la analítica de entrada presentaba una creatinina plasmática de 2,5 mg/dl., BUN de 57 mg/dl., proteinuria no nefrótica y cilindros granulosos en el sedimento. No había antecedentes de ingesta de fármacos o tóxicos en los cinco meses previos.

A su ingreso fue tratada con nifedipina y un diurético distal (el cual fue suspendido tras el deterioro de la función renal) sin respuesta alguna, por lo que a las cuarenta y ocho horas se asoció captopril a dosis de 25 mg. cada ocho horas, con descenso progresivo de las cifras tensionales, que se normalizaron en los días siguientes. A pesar de la normalización de la tensión arterial (TA), presentó oliguria con aumento de las cifras de BUN y creatinina plasmática y datos de anemia hemolítica microangiopática con plaquetas normales, iniciándose HD a la semana de su ingreso. Durante las primeras sesiones de HD la paciente presentó cuadros de hipotensión con arritmias supraventriculares, que obligaron a la supresión del captopril e introducción de prazosín. Sin embargo, debido al mal control de la HTA, una semana más tarde hubo de asociarse nuevamente el captopril, con de su ingreso, y ante la persistencia de la oliguria, se realizó fístula arteriovenosa para HD ambulatoria, siendo dada de alta en tratamiento con captopril, prazosín y nifedipina. La evolución de la TA, valores de creatinina plasmática y tratamiento se esquematizan en la figura 1.

A mediados de septiembre de 1986 presentó incremento paulatino de la diuresis y descenso progresivo del BUN y creatinina plasmática, por lo que en octubre de ese mismo año se suspende la HD. Doce meses más tarde se encuentra con TA controlada con tratamiento y bioquímica sanguínea con BUN = 27 mg/dl. y creatinina plasmática = 1,3 mg/dl.

### Discusión

La frecuencia con que se afecta el riñón en la esclerodermia es variable y de difícil valoración<sup>1, 2, 12</sup>,

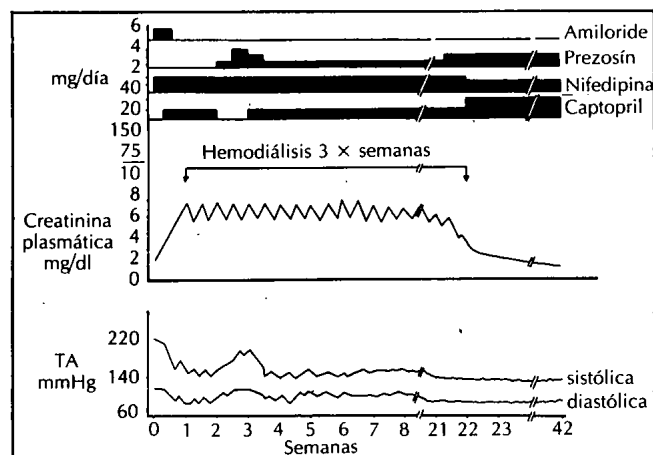


Fig. 1.—Evolución clínica de la enferma

pero cuando existe evidencia clínica la nefropatía contribuye de forma importante a la morbilidad y mortalidad de la enfermedad<sup>1, 12</sup>. La presentación de HTA sin o con insuficiencia renal (CRE) es un signo de mal pronóstico que requiere un tratamiento rápido y eficaz.

Si bien en la fisiopatología de la afectación renal en la esclerodermia juega un papel importante el sustro morfológico caracterizado por el engrosamiento concéntrico intimal de las arterias interlobulillares, asociado en ocasiones a necrosis fibrinoide de la arteriola aferente<sup>13-15</sup>, varios hechos demuestran que un vasospasmo renal reversible es el principal defecto funcional<sup>15</sup>. Así, las arteriografía realizadas a estos pacientes muestran espasmos vasculares<sup>12, 17</sup>. Por otro lado, el frío les produce una disminución del flujo renal cortical<sup>12</sup>, y es más, dicho estímulo desencadena una mayor secreción de renina en los pacientes con esclerodermia y lesión renal comprobada por biopsia que en los que no la presentan<sup>14</sup>. La consecuencia de este vasospasmo, más la lesión morfológica, es el desarrollo de una HTA dependiente del sistema renina-angiotensina<sup>12, 15, 16</sup>.

En nuestra paciente con CRE se obtuvo una respuesta espectacular tras tratamiento con captopril, con buen control de la TA, pese a lo cual desarrolló una IR que requirió tratamiento con HD. Una respuesta similar a diversos fármacos ha sido descrita en numerosas publicaciones<sup>2, 5-11, 18</sup>; no obstante, la evolución de la función renal suele ser variable. En unos casos la IR se detiene y/o regresa antes de la necesidad de HD<sup>2, 5, 8, 9, 11, 18</sup>, y en otros, a pesar del control de la TA, sigue deteriorándose de forma irreversible<sup>2, 9, 11</sup>. Al valorar los pacientes que evolucionan de una u otra forma no existen diferencias en cuanto a edad, actividad de renina plasmática o cifras de TA antes de iniciar el tratamiento<sup>2, 11</sup>. En este sentido, Traub y cols., al estudiar retrospectivamente 68 pacientes con CRE en un período de veinticinco años, encuentran que el pronóstico es mejor en aquellos que fueron tratados con los nuevos y más eficaces agentes hipotensores, como minoxidil y captopril, o en aquellos que respondieron de entrada a hipotensores menos potentes, como alfa-metil-dopa, betabloqueantes o hidralazina<sup>2</sup>. Por otro lado, Whitman y cols., al tratar con captopril 12 pacientes con esclerodermia e HTA que no habían respondido a otros hipotensores, logran un control de la TA en todos ellos, aunque de los siete con IR en el momento de iniciar el tratamiento, en cinco ésta progresó, mientras los cinco con cifras del creatinina plasmática normales no desarrollaron IR<sup>11</sup>. Estos hallazgos sugieren que en la esclerodermia la presencia de IR al detectarse la HTA y la falta de respuesta de ésta a los hipotensores de primera línea son marcadores pronósticos de la evolución posterior de la función renal.

En nuestra búsqueda bibliográfica tan sólo hemos encontrado cuatro casos de CRE en los que, tras la entrada en HD y con el control de la TA, se recupera la función renal, liberándose de diálisis<sup>6, 7, 10, 19</sup>. Nuestra paciente no presentaba datos diferenciales de aquellos otros que evolucionaron a la IR terminal<sup>2, 9, 11</sup>. El porqué unos pacientes mejoran de la disfunción renal y otros evolucionan a la IR terminal, a pesar del control de la HTA, tiene difícil respuesta. Por un lado es posible que el descenso brusco de la TA disminuya al menos temporalmente el filtrado glomerular, como ocurre con algunos enfermos con HTA maligna de otras etiologías<sup>20</sup>. Asimismo, es bien conocido el empeoramiento del filtrado glomerular tras tratamiento con captopril que se produce en pacientes con HTA secundaria a estenosis bilateral de las arterias renales<sup>21</sup>. Sin embargo, no creemos que la vasoconstricción de la arteriola eferente juegue un papel importante en el mantenimiento del filtrado glomerular en la esclerodermia, dada la ausencia de deterioro de la función renal en los pacientes con HTA sin IR, «a pesar» del tratamiento con captopril<sup>2, 9, 11, 19</sup>. Por otro lado, la CRE se diferencia de otras formas de HTA maligna por la presencia de lesiones arteriales previas<sup>15</sup>, que predispone a lesiones isquémicas más severas con frecuencia irreversibles, por lo que creemos fundamental el inicio precoz de tratamiento hipotensor.

Desafortunadamente no disponemos en este caso de biopsia renal, pero la situación clínica de la paciente al ingreso la contraindicaba. Además, la histología renal es a menudo tan ambigua para diferenciar entre esclerodermia e HTA maligna de otra etiología<sup>4, 12, 14</sup>, que nos parece prudente realizar dicha técnica sólo en los casos en que el cuadro clínico sea dudoso.

A falta de estudios controlados es difícil precisar cuál es el tratamiento hipotensor idóneo en la CRE; por lo descrito, el captopril parece el fármaco de elección. Un seguimiento estricto de los pacientes con esclerodermia haría posible la detección precoz de HTA y su tratamiento podría impedir el desarrollo de IR. Si ésta se ha establecido, el mantenimiento con diálisis, a la vez que el control de la TA, puede hacer posible el regreso del fallo renal.

## Bibliografía

1. Medsger TA Jr y Masi AT: Survival with scleroderma II. A life table analysis of clinical and demographic factors in 358 male US veteran patients. *J Chronic Dis* 26:647-660, 1973.
2. Traub YM, Shapiro AP, Rodnan GP, Medsger TA, McDonald RH Jr, Steen VD, Ostial TA Jr y Tolchin SF: Hypertension and Renal Failure (Scleroderma Renal Crisis) in Progressive Systemic Sclerosis. Review of a 25-year experience with 68 cases. *Medicine* 62:335-352, 1983.
3. Rodnan GP: The natural history of progressive systemic sclerosis (diffuse scleroderma). *Bull Rheum Dis* 13:301-304, 1963.
4. LeRoy EC y Fleischmann RM: The management of renal scleroderma. Experience with dialysis, nephrectomy and transplantation. *Am J Med* 64:974-978, 1978.
5. Wasner C, Cooke CR y Fries JM: Successful medical treatment of scleroderma renal crisis. *N Engl J Med* 299:873-875, 1978.
6. Mitnick PD y Feig PU: Control of hypertension and reversal of renal failure in scleroderma. *N Engl J Med* 299:871-872, 1978.
7. Lam M, Ricanati ES, Khan MA y Kushner I: Reversal of severe renal failure in Systemic Sclerosis. *Ann Intern Med* 89:642-643, 1978.
8. Simon NM, Graham MB, Kyser FA y Gashti EN: Resolution of Renal Failure with malignant hypertension in Scleroderma. Case report and review of the literature. *Am J Med* 67:533-539, 1979.
9. Zawada ET, Clements PC, Furts DA, Bloomer A, Paulus HE y Maxwell MH: Clinical course of patients with Scleroderma Renal Crisis treated with Captopril. *Nephron* 27:74-78, 1981.
10. Ponticelli C, Ambroso G, Graziani G y Rossi E: Reversible acute renal failure in diffuse scleroderma. *Clin Nephrol* 13:293-295, 1980.
11. Whitman HH, Case DB, Laragh JH, Christian CHL, Botstein G, Maricq H y LeRoy EC: Variable response to oral angiotensin-converting-enzyme blockade in hypertensive scleroderma patients. *Arth & Rheumat* 25:241-248, 1982.
12. Cannon PJ, Hassar M, Case DB, Casarella WJ, Sommers SC y LeRoy EC: The relationship of hypertension and renal failure in scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation. *Medicine* 53:1-46, 1974.
13. Moore HC y Sheenan HL: The kidney of scleroderma. *Lancet* 1:68-80, 1952.
14. Kovalchic MT, Guggenheim SJ, Silverman MH, Robertson JS y Steigerwald JC: The kidney in progressive systemic sclerosis. A prospective study. *Ann Intern Med* 89:881-887, 1978.
15. Eknoyan G y Suki WN: Renal vascular phenomena in systemic sclerosis (Scleroderma). En Renal vasculitis and intravascular coagulation. *Seminars in Nephrology* V:34-45, 1985.
16. Gavras H, Gavras I, Cannon PJ, Brunner HR y Laragh JH: Is elevated plasma renin activity of prognostic importance in progressive systemic sclerosis? *Arch Intern Med* 137:1554-1558, 1977.
17. Lester PD y Koehler PR: The renal angiographic changes in scleroderma. *Radiology* 99:517-521, 1971.
18. López Ovejero JA, Saal SD, D'Angelo WA, Cheigh JS, Stenzel KH y Laragh JH: Reversal of vascular and renal crisis of scleroderma by oral angiotensin-converting-enzyme blockade. *N Engl J Med* 300:1417-1419, 1979.
19. Chapman PJ, Pascoe MD y Van Zyl-Smit: Successful use of Captopril in the treatment of scleroderma renal crisis. *Clin Nephrol* 26:106-108, 1986.
20. Woods JW y Blythe WB: Management of malignant hypertension complicated by renal insufficiency. *N Engl J Med* 277:57-61, 1967.
21. Hricik DE, Browning PJ, Kopelman R, Goorno WE, Madias NE y Dzau VJ: Captopril-induced functional renal insufficiency in patients with bilateral renal-artery stenoses or renal-artery stenosis in a solitary kidney. *N Eng J Med* 308:373-378, 1983.