



Caso clínico

Crisis renal esclerodérmica

Álvaro Pedroza Pallares  ¹, Teresa Castiglioni² y Gabriel Bouza³

¹Servicio de Medicina Interna, Sanatorio de los Arcos, Argentina.

²Servicio Anatomía Patológica, Centro de Patología, Argentina.

³Jefe de Servicio Medicina Interna, Sanatorio de los Arcos, Argentina.

Cómo citar: Pedroza Pallares A, Castiglioni T, Bouza G. Crisis renal esclerodérmica. *Rev. Colomb. Nefrol.* 2021 8(2), e516. <https://doi.org/10.22265/acnef.8.2.516>

Resumen

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad inmuno-mediada, caracterizada por la presencia de fibrosis e inflamación tisular que conlleva cambios degenerativos vasculares de la piel y órganos internos tales como pulmones, corazón, tracto gastrointestinal y riñones. La crisis renal esclerodérmica (CRE), manifestación grave en el riñón, se caracteriza por: hipertensión maligna de inicio súbito, asociada al aumento de la actividad de renina plasmática. Hay una variante clínica que cursa con normotensión, la cual es de peor pronóstico; Insuficiencia Renal Aguda (IRA); y microangiopatía trombótica.

A continuación, vamos a relatar la presentación de un caso de CRE en un paciente de 60 años, sexo femenino, quien ingresó al Sanatorio de los Arcos en Buenos Aires, Capital Federal (Argentina) con un cuadro caracterizado por una crisis hipertensiva tipo emergencia, caída de filtrado glomerular severa, micro hematuria y proteinuria. Recibió tratamiento médico, pero por persistencia de signos y síntomas, se decidió realizar una punción biopsia renal, la cual confirmó el diagnóstico. La hematuria microscópica y los cilindros son infrecuentes.

Palabras clave: Insuficiencia renal aguda, esclerosis sistémica, inhibidores enzima convertidora de angiotensina, hipertensión.

Recibido:

12/Oct/2020

Aceptado:

09/Dic/2020

Publicado:

23/Mar/2021

✉ **Correspondencia:** Servicio de Medicina Interna. Sanatorio de los Arcos. Swiss Medical Group. Av. Juan B. Justo 909. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Tel: (+54) 9(11) 22480623. Correo electrónico: dr.alvaro.pedrozapallares@gmail.com



Sclerodermal kidney crisis

Abstract

Systemic sclerosis (SS) is characterized by the thickening and hardening of the skin (from the Greek "sclero"); it has forms of limited and diffuse manifestation. It is chronic in pattern and manifests as vascular dysfunction and severe systemic connective fibrosis. Scleroderma renal crisis (CRE) is a severe manifestation in the kidney characterized by malignant hypertension of sudden onset associated with increased plasma renin activity. There is a clinical variant with normotension which has a worse prognosis called Acute Renal Failure (ARF), and thrombotic microangiopathy. Microscopic hematuria and casts are uncommon.

We report a case of scleroderma renal crisis (CRE) in a 60-year-old female patient who entered the Sanatorio de los Arcos in Buenos Aires, Capital Federal (Argentina) with severe arterial hypertension, severe glomerular filtration drop, microhematuria and proteinuria. She received medical treatment; nevertheless, it was decided to perform a renal biopsy puncture due to the persistence of signs and symptoms, which confirmed the diagnosis.

Keywords: acute renal failure, systemic sclerosis, angiotensin converting enzyme inhibitors, hypertension.

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es más frecuente en mujeres entre 30 y 50 años, con un pico de incidencia en la quinta década de la vida. La principal manifestación renal de la ES es la CRE [2]. Es una patología de curso mortal, si no se detecta a tiempo [1]. Desde la década de 1970, se ha reducido considerablemente la tasa de mortalidad gracias al uso de inhibidores de la ECA, los cuales son actualmente el pilar del tratamiento de la CRE. La supervivencia a 2 años de los pacientes con CRE que requieren terapia de reemplazo renal se estima en 49 %, frente a 64 % para otras causas de enfermedad renal crónica [3]. Se ha demostrado una asociación directa entre la detección de autoanticuerpos anti-ARN polimerasa III con un mayor riesgo de padecer CRE [4, 5].

Caso clínico

Mujer de 60 años, raza blanca, oriunda de la ciudad de Buenos Aires. Tiene antecedentes de esclerodermia sistémica con compromiso severo cutáneo y fenómeno de Raynaud diagnosticado hace 7 meses; presenta úlceras cutáneas, esclerodactilia, macrostomia y marcada esclerosis en cara y tronco. También presenta hipertensión pulmonar diagnosticada (en otro nosocomio) en mayo de 2020, así como hipertensión arterial.

La paciente ingresa a la guardia de emergencia de nuestra institución, a mediados del mes de junio del año en curso, por un cuadro clínico de inicio súbito en domicilio, caracterizado por cifras tensionales elevadas, 230/100 mmHg, asociadas a disnea clase funcional II-III, atendida inicialmente por el SEM, y donde se le administró enalapril 10mg; es trasladada. Al ingreso se constata taquicardia, taquipnea, con crepitantes húmedos bibasales, tensión arterial de 230/130 mmHg, por lo que se inicia un manejo con nitroglicerina EV y una titulación de amlodipina/losartán. Se realiza un laboratorio clínico que evidencia niveles de creatinemia al 3,3mg/dl, uremia al 168mg/dl, haptoglobina al 2,02 g/L, LDH al 360 UI/L, e ionograma sin hipercalcemia, acompañado de leucocitosis, anemia normocítica-normocrómica, orina con proteinuria + y hematuria microscópica; la PCR COVID es negativa (ver figuras 6, 7 y 8). Se realiza tomografía de tórax, el cual evidencia un derrame pleural bilateral y derrame pericárdico; no hay evidencia de neumopatía. Presentaba serologías virales negativas, prueba de anticuerpos anti-DNA negativa, y un proteinograma electroforético sin alteraciones. Además, ANCA, anti-SM, anti-LA, anti-RO y anti-RNP/Sm son todos negativos; FAN 1/160 nuclear moteado, SCL 70, anticardiolipinas IgG, IgM, anti-B2 glicoproteínas IgG, e IgM también negativas. Al evidenciar una caída severa de filtrado glomerular, se suspende ARA II y se inicia la titulación de nitratos orales. La paciente es trasladada a la unidad de terapia intensiva por sospecha de crisis renal esclerodérmica. Luego de descartar estenosis de arterias renal, utilizando Doppler, se inicia el tratamiento con enalapril 10mg cada 12 horas, consiguiendo rápido y efectivo control de cifras tensionales. En ecocardiograma de control se evidencia aumento de presiones de cavidades derechas, y HPT, por lo que se inicia el tratamiento con tadalafilo titulable. La paciente evoluciona satisfactoriamente y su tensión arterial mejora; continúa internada en la sala general de Medicina Interna. Sin embargo, la creatinina persistía con niveles alrededor de 3.0mg/dl, con tendencia a la oliguria, por lo que se decide realizar punción biopsia renal (PBR), la cual informó Compartimiento vascular: Se reconocen arteriolas y arterias interlobulares y arcuatas con oclusión completa de la luz, con marcado engrosamiento intimal, en sectores de aspecto mucoide (hiperplasia intimal mixoide) vinculable a crisis renal esclerodérmica. Hallazgos descritos en las figuras 1,2,3,4 y 5.

Imágenes de anatomía patológica

Esta intercorre con síndrome febril a foco urinario y con rescate bacteriológico E. Faecalis. En conjunto con el Servicio de Infectología, se realiza un esquema empírico meropenem/vancomicina, ajustado a clearance y posteriormente completa tratamiento con amoxicilina por 7 días. Dado los hallazgos en el informe de anatomía patológica, se decide continuar tratamiento con enalapril 2.5mg cada 12 horas, llegando a tolerar dosis de 10mg al día. Persiste con caída de filtrado glomerular y disminución de ritmo diurético; se inicia tratamiento sustitutivo de hemodiálisis trisemanal, con el cual egresa del sanatorio, acompañado de tratamiento

farmacológico enalapril 5 mg cada 12 horas. En la actualidad conserva volumen diurético, y continua en controles ambulatorios periódicos.

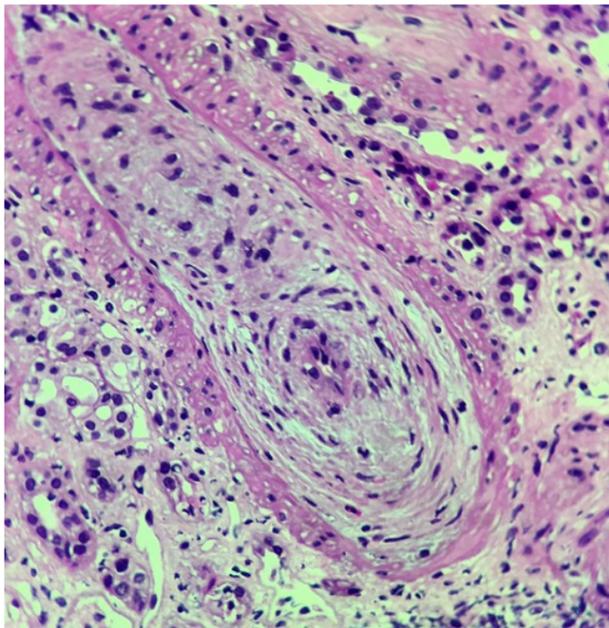


Figura 1. H y E 400x

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica. Centro de Patología. Argentina; 2020.

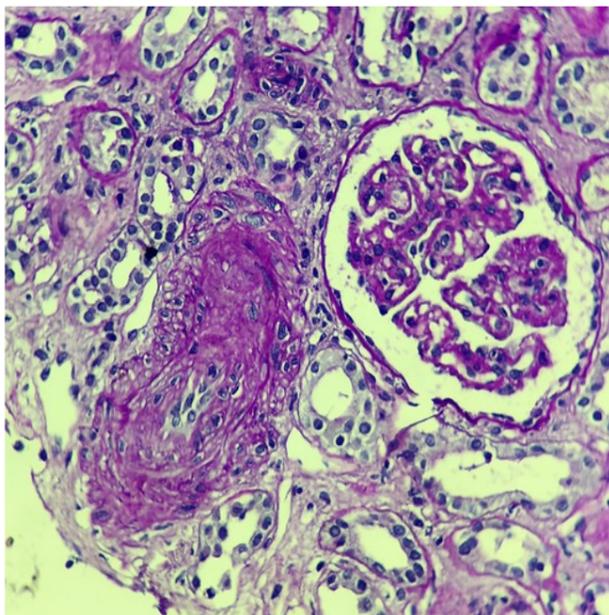


Figura 2. PAS 400x

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica. Centro de Patología. Argentina; 2020.

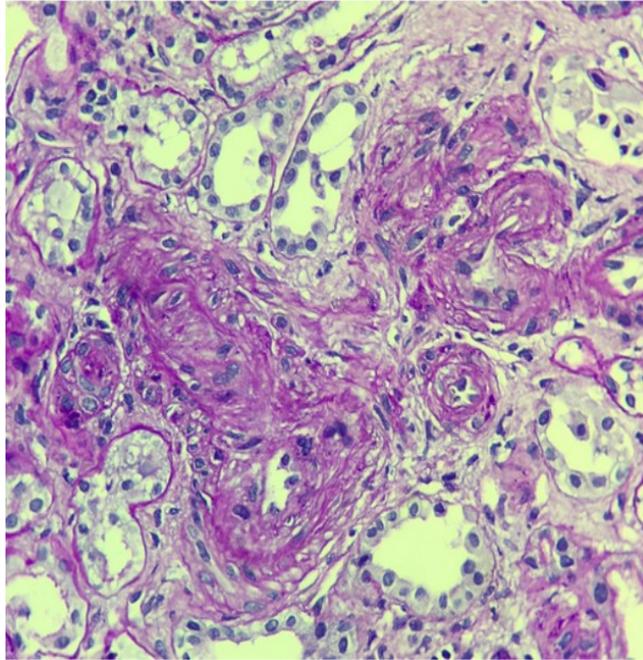


Figura 3. PAS 400X

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica. Centro de Patología. Argentina; 2020.

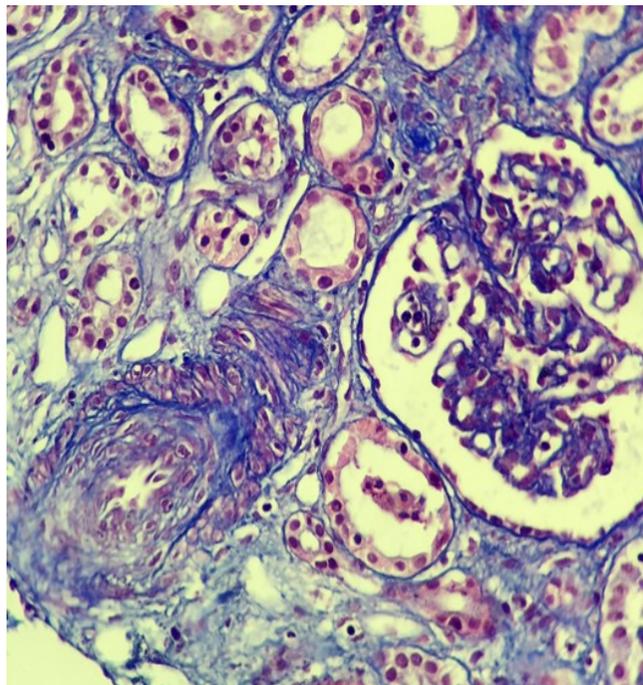


Figura 4. Tricrómico de masson 400X

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica. Centro de Patología. Argentina; 2020.

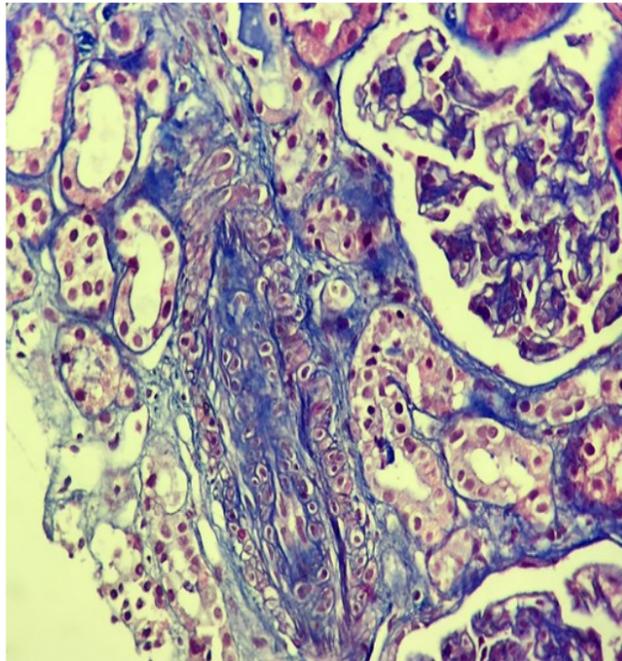


Figura 5. Tricrómico de masson 400X

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica. Centro de Patología. Argentina; 2020.

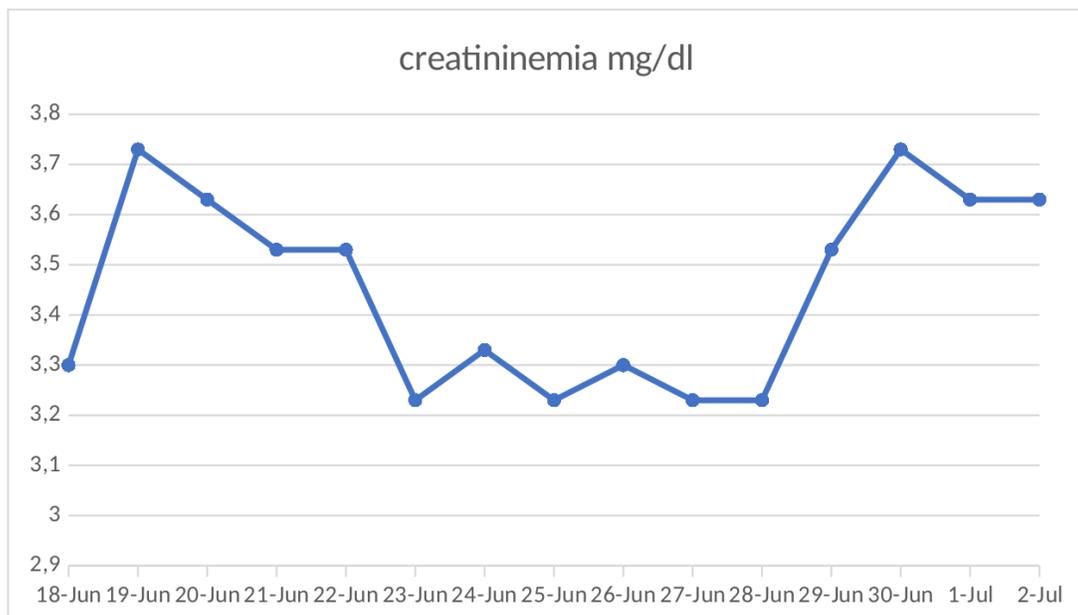


Figura 6. Laboratorio Clínico

Fuente: Sanatorio de los Arcos. Argentina; 2020.

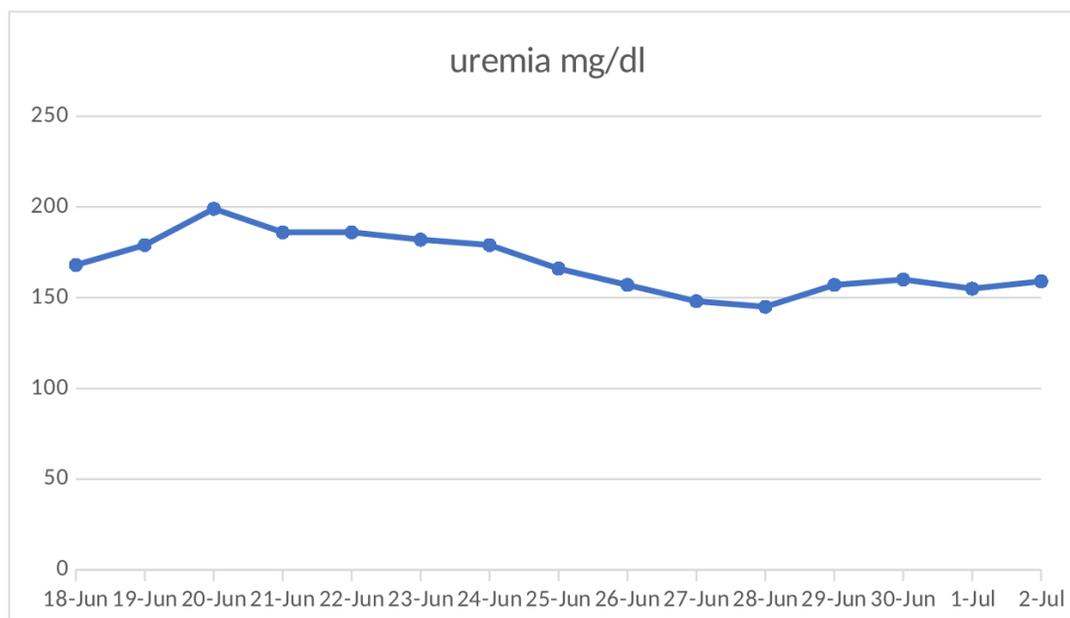


Figura 7. Laboratorio Clínico

Fuente: Sanatorio de los Arcos. Argentina; 2020.

Discusión

La CRE, se caracteriza por la triada: hipertensión arterial, falla renal progresiva y microangiopatía trombótica. Se presenta en el 5 % de los pacientes que padecen ES. Se han demostrado como factores de riesgo de padecerla: el inicio de la ES menor a 5 años, en compromiso acelerado de la piel, y el tratamiento prolongado con corticoides. El diagnóstico se basa en la clínica, pero la confirmación se hizo mediante una biopsia renal, la cual muestra el compromiso microangiopático, llegando al estadio final de *lesiones en catáfilas de cebolla*. La presencia de anticuerpos anti-ARN polimerasa III, se asocia con un mayor riesgo de padecer CRE; no obstante, la presencia de anticuerpos anti-topoisomerasa y anti-centrómero se asocian a mejor pronóstico [6]. En la fisiopatología de la CRE, hay fenómenos tisulares y bioquímicos paralelos para el desarrollo de los cambios microscópicos conocidos. El primero es la proliferación endotelial, seguido por la disminución de sustancias vasodilatadoras y mediadores antiagregantes, y simultáneamente aumento de mediadores de vasoconstricción y proteínas del factor VIII, los cuales conllevan a la isquemia y a su vez a la liberación por parte del aparato yuxtaglomerular de renina y angiotensina II. Los IECA son el principal tratamiento, en dosis crecientes, aun en presencia de deterioro de la función renal [7]. De requerir coadyuvante, los bloqueantes cálcicos, antagonistas alfa y betaadrenérgicos, son los llamados a iniciarse. Al poderse inhibir competitivamente la conversión de angiotensina I a angiotensina II, se reduce la vasoconstricción y la hipertensión, y a pesar de que tanto la angiotensina I y la renina se sigan acumulando,

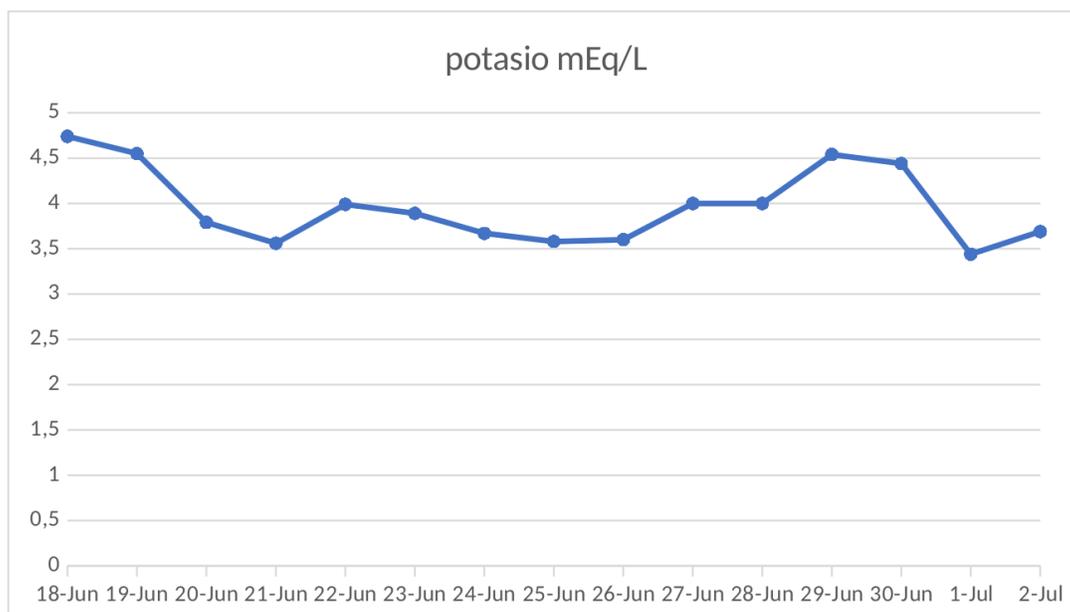


Figura 8. Laboratorio Clínico

Fuente: Sanatorio de los Arcos. Argentina; 2020.

son biológicamente inactivas [8–10]. La diálisis está indicada frente a una sobrecarga hídrica e hipertensión refractaria a manejo farmacológico; sin embargo, el 55 % de los pacientes que requieren terapia de reemplazo renal (TRR) logran recuperar función renal transcurridos 12 a 18 meses, por ende el trasplante, no es una opción terapéutica antes de ese tiempo [11]. Un estudio retrospectivo de 86 pacientes trasplantados mostró una mortalidad total del 24 %, con tasas de sobrevida del injerto del 100 % a los 18 meses, y del 47 % a los 5 años. Existe la posibilidad de recaída con el riñón trasplantado, aunque hay que diferenciar esta situación con estudios histológicos de la toxicidad por inmunodepresores [12]. Con la presentación de este caso, podemos concluir que la detección temprana, la evaluación de los factores predisponentes, y la cronología del caso, nos permitió realizar la impresión diagnóstica de la CRE. Sumando todos estos factores, se logró reducir la morbimortalidad de la paciente, gracias a un tratamiento oportuno, racional y eficaz como lo son los IECA, evitando mayores costos a la cobertura médica asignada.

Consideraciones éticas

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se realizaron conforme a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con lo establecido por la Asociación Médica Mundial en la Declaración de Helsinki; que han seguido los proto-

los de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes; y que han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo.

Contribuciones de los autores

Alvaro Pedroza Pallares: conceptualización, curaduría de los datos, investigación, escritura (manuscrito original), escritura (revisión y edición); Teresa Castiglione: conceptualización, validación; Gabriel Bouza: escritura (revisión y edición).

Conflicto de intereses

Los autores no presentan conflicto de intereses, no tienen acciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, ni relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado.

Financiación

Se declara que no existe fuente de financiación de terceros.

Referencias

- [1] Guillevin L, Bérezné A, Seror R, Teixeira L, Pourrat J, Mahr A, et al. Scleroderma renal crisis: a retrospective multicentre study on 91 patients and 427 controls. *Rheumatology (Oxford)*. 2010 mzo. 1;51(3):460-7. [↑Ver página 2](#)
- [2] Mouthon L, Bérezné A, Bussone G, Noël L-H, Villiger PM, Guillevin L. Scleroderma renal crisis: a rare but severe complication of systemic sclerosis. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2011 abr. 1;40(2):84-91. [↑Ver página 2](#)
- [3] Abbott KC, Trespalacios FC, Welch PG, Agodoa LYC. Scleroderma at end stage renal disease in the United States: patient characteristics and survival. *J Nephrol*. 2002 jun.;15(3):236-40. [↑Ver página 2](#)
- [4] Penn H, Howie AJ, Kingdon EJ, Bunn CC, Stratton RJ, Black CM, et al. Scleroderma renal crisis: patient characteristics and long-term outcomes. *QJM Int J Med*. 2007 ag. 1;100(8):485-94. [↑Ver página 2](#)
- [5] Alenzi F. Scleroderma renal crisis: Importance of knowing and differentiating in emergency unit [Internet]. *Openaccessjournals.com*. [citado 26 jul 2021]. *Int J Clin Rheumtol*.

- 2019;14(6):279. Disponible en: <https://www.openaccessjournals.com/articles/scleroderma-renal-crisis-importance-of-knowing-and-differentiating-in-emergency-unit.pdf> ↑Ver página 2
- [6] Trimarchi H, Calvo M, Malvar A, Alberton V, Lococo B, Greloni G, et al. Enfermedades Glomerulares. Asociación Nef Buenos Aires (ANBA): El Edén del Hipocampo. 2017;(1)616-621. ↑Ver página 7
- [7] Steen VD, Costantino JP, Shapiro AP, Medsger TA. Outcome of renal crisis in systemic sclerosis: relation to availability of angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors. *Ann Intern Med.* 1990 sept. 1;113(5):352-7. ↑Ver página 7
- [8] Cannon PJ, Hassar M, Case DB, Casarella WJ, Sommers SC, 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 (Baltimore).* 1974 en.;53(1):1-46. <https://doi.org/10.1097/00005792-197401000-00001> ↑Ver página 8
- [9] Donohoe JF. Scleroderma and the kidney. *Kidney Int.* 1992 febr.;41(2):462-77. ↑Ver página 8
- [10] Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2003 my.;29(2):315-33. [https://doi.org/10.1016/s0889-857x\(03\)00016-4](https://doi.org/10.1016/s0889-857x(03)00016-4) ↑Ver página 8
- [11] Woodworth TG, Furst DE. Timely renal transplantation for scleroderma end-stage kidney disease patients can improve outcomes and quality of life. *Ann Transl Med.* 2019 en. 23;7(3):60. ↑Ver página 8
- [12] Jara LJ, Barrera A. Afección renal en la esclerosis sistémica [citado 2020 sept. 11]. *Reumatol Clin.* 2006;2:S20-3. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X06731035> ↑Ver página 8