

## Esclerodermia como causa de fracaso renal agudo postparto

A. PALMA, J. A. MILAN, R. SANCHEZ-PALENCIA.

Cátedra II de Patología Médica (prof. Aznar). Servicio de Nefrología. Hospital Universitario. Avda. Dr. Fedriani, s/n. Sevilla.

Señor director: Hemos leído con gran interés el caso clínico publicado en NEFROLOGÍA por Gómez Tejada y cols., referente a una esclerodermia cuya primera manifestación clínica fue un fracaso renal agudo postparto<sup>1</sup>. La esclerodermia es una enfermedad del tejido conjuntivo y vasos sanguíneos que, con frecuencia, afecta a la piel y otros órganos, tales como los pulmones, corazón, tracto gastrointestinal y riñones. La afectación renal no es infrecuente y aparece, sobre todo, en estadios evolucionados de la enfermedad. En la estadística de Cannon y cols., que consideran como parámetros clínicos de nefropatía la presencia de proteinuria, hipertensión o uremia, aparece en el 45 % de los casos<sup>2</sup>. En un grupo de 84 pacientes de esclerodermia Oliver y Cannon descubren participación renal en el 60 %, desarrollándose fracaso renal agudo en el 18 %<sup>3</sup>.

La asociación de esclerodermia renal y embarazo permite, desde luego, sentar un pronóstico sombrío. Nuestra experiencia en este sentido se refiere a un caso publicado previamente<sup>4</sup> y que no es recogido en la revisión de Gómez Tejada y cols. En este caso el cuadro clínico de esclerodermia precedió en un año a las manifestaciones renales, las cuales se desarrollaron en el octavo mes del tercer embarazo. En ese momento se objetivó una insuficiencia renal media, hipertensión arterial moderada y un claro síndrome nefrótico. A las 48 horas de un parto normal la paciente desarrolló un fracaso renal agudo y fue tratada con diálisis peritoneal intermitente hospitalaria hasta su fallecimiento, 3 meses después, por una sepsis por gramnegativos. La biopsia renal, realizada a los 10 días de oligoanuria, demostró lesiones vasculares compatibles con esclerodermia y que incluían una necrosis cortical extensa. Un aspecto del caso que nos pareció muy interesante era la existencia de un síndrome nefrótico asociado a esclerodermia renal, asociación que solamente había sido publicada en dos ocasiones

anteriormente<sup>4,5</sup>. En nuestro caso se pudieron descartar otras causas de síndrome nefrótico, atribuyéndose éste a la esclerodermia renal, sin descartar el embarazo como factor contribuyente a la proteinuria masiva. Otro aspecto notable era que paciente no llegó a desarrollar hipertensión maligna en ningún momento.

El control de la presión arterial, la diálisis y el trasplante renal son las medidas de que disponemos para el tratamiento de los pacientes con esclerodermia renal<sup>7,8</sup>. La hemodiálisis y la diálisis peritoneal pueden presentar problemas. Así, el acceso vascular puede ser el difícil construcción en cuanto a la primera, y la segunda puede perder efectividad al disminuir la esclerodermia los aclaramientos peritoneales<sup>9</sup>. El trasplante renal puede representar una solución mejor, aunque la enfermedad puede recaer en el injerto<sup>8</sup>.

### BIBLIOGRAFIA

1. GOMEZ TEJADA, E.; CONDE OLASAGASTI, J.; MARTINEZ DE FRANCISCO, J.; SIERRA YEBENES, T.; GARCIA DIAZ, E.; MENENDEZ LOZANO, A., y CONDE OLASAGASTI, J. L.: «Fracaso renal agudo postparto secundario a esclerodermia renal». *Nefrología*, 2: 269-272, 1982.
2. CANNON, P. J.; HASSAR, M.; CASE, D. B.; CASARELLA, W. J.; SOMMERS, S. C., y LE REOY, E. C.: «The relationship of hypertension and renal failure in scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation». *Medicine* (Baltimore), 53: 1-46, 1974.
3. OLIVER, J. A., y CANNON, P. J.: «The kidney in scleroderma». *Nephron*, 18: 141-150, 1977.
4. PALMA, A.; SANCHEZ-PALENCIA, R.; ARMAS, J. R.; MILAN, J. A.; FERNANDEZ-SANZ, J., y LLACH, F.: «Progressive systemic sclerosis and nephrotic syndrome. An unusual association resulting in postpartum acute renal failure». *Arch. Intern. Med.*, 141: 520-521, 1981.
5. KOBAYASHI, Y.; MURAOKA, M.; TOJO, T.; ABE, T.; HOMMA, M.; KAWAI, T., y HOSODA, Y.: «Progressive systemic sclerosis sine scleroderma with nephrotic syndrome and suspected renal tubular acidosis». *J. Jpn. Soc. Intern. Med.*, 66: 186-192, 1979.
6. BOURNE, F. N.; HOWELL, D. A., y ROOT, H. S.: «Renal and cerebral scleroderma». *Canad. Med. Assoc. J.*, 82: 881-886, 1960.
7. ZAWADA, E. T.; CLEMENTS, P. J.; FURST, D. A.; BLOOMER, H. A.; PAULUS, H. E., y MAXWELL, M. H.: «Clinical course of patients with scleroderma renal crisis treated with captopril». *Nephron*, 27: 74-78, 1981.
8. LE ROY, C. E., y FLEISCHMAN, R. M.: «The management of renal scleroderma. Experience with dialysis, nephrectomy and transplantation». *Am. J. Med.*, 64: 074-978, 1978.
9. BROWN, S. T.; AHEARN, D. S., y NOLPH, K. D.: «Reduced peritoneal clearance in scleroderma increased by intraperitoneal isoproterenol». *Ann. Intern. Med.*, 78: 881-895, 1977.

Correspondencia: Dr. Alfonso Palma Alvarez.  
Simón Verde. C/Moraima, 119.  
San Juan de Aznalfarache.  
Sevilla.

La carta del doctor A. Palma y colaboradores fue remitida al doctor E. Gómez Tejada, que nos envía el siguiente comentario:

Sr. director:

Agradecemos la referencia que el doctor Palma y cols. hacen en su carta a nuestra comunicación en esta revista <sup>1</sup>. Resumen en ella un interesante caso ya publicado con anterioridad por dichos autores <sup>2</sup> y que se refiere a un caso similar al nuestro, de fracaso renal agudo postparto (FRAPP), aunque con la particularidad de asociarse a síndrome nefrótico (SN) y no desarrollar hipertensión arterial maligna (HTAM). Lamentablemente no incluimos, por error, su comunicación en la bibliografía de nuestra comunicación. A propósito de este caso, y en relación con el nuestro, nos gustaría hacer algún comentario.

A pesar de que existen algunas comunicaciones <sup>3,4</sup> que hacen referencia expresa a casos de SN y esclerodermia renal (ER), además de los referidos por Palma y cols. en su bibliografía, estamos de acuerdo en que se trata de una asociación muy poco frecuente. No obstante, hay que hacer notar que numerosas comunicaciones de casos de ER expresan la cuantía de la proteinuria en cruces, incluyendo prestigiosas revistas. Varios de estos casos aparecen con tres y cuatro cruces de proteinuria <sup>4-8</sup>. La poca precisión de esta forma de cuantificación de la proteinuria permite sospechar que algunos de estos casos pudieran corresponder a SN, aunque, desde luego, no fueron publicados como tales.

Es interesante el hecho de que no se manifiesta HTAM en el caso de Palma y cols, habida cuenta de que éste un fenómeno constante en el resto de los casos publicados de FRAPP en el seno de ER <sup>5,9-11</sup>, incluyendo en nuestro I.

El pronóstico se confirma como fatal en el caso de Palma, al igual que en el resto de los casos publicados con una supervivencia máxima de 17 meses <sup>11</sup> tras la aparición del FRAPP.

Durante el tiempo en que nuestra paciente permaneció en DPI (1 mes) y en DPCA (7 meses) no tuvimos, afortunadamente, infección peritoneal, pero sí una complicación poco frecuente en la esclerodermia, como es la pancreatitis aguda <sup>12</sup>, que evolucionó a la formación de un pseudoquiste pancreático y que nos obligó a abandonar DPCA, adoptando hemodiálisis.

En nuestro caso no pudo conocerse la causa de la muerte en una situación de caquexia y coma de etiología no filiada.

#### BIBLIOGRAFIA

1. GOMEZ TEJADA, E.; CONDE OLASAGASTI, I.; MARTINEZ DE FRANCISCO, J.; SIERRA YEBENES, T.; GARCIA DIAZ, E.; MENENDEZ LOZANO, A., y CONDE OLASAGASTI, J. L.: Fracaso renal agudo postparto secundario a esclerodermia renal». *Nefrología*, 2: 269-272, 1982.
2. PALMA, A.; SANCHEZ PALENCIA, A.; ARMAS, J. R.; MILLAN, J. A.; FERNANDEZ SANZ, J., y LLACH, F.: «Progressive systemic sclerosis and nephrotic syndrome. An unusual association resulting in post-partum acute renal failure». *Arch. Intern. Med.*, 141: 520-521, 1981.
3. CANNON, P. C.; HASSAR, M.; CASE, D. B.; CASARELLA, W. J.; SOMMERS, S. C., y LE ROY, E. C.: «The relationship of hypertension and renal failure in Scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation». *Medicine (Baltimore)*, 53: 1-46, 1970.
4. LEVINE, R. J., y BOSHELL, B. R.: «Renal involvement in progressive systemic sclerosis (Scleroderma)». *Ann. Intern. Med.*, 52: 517-529, 1960.
5. FEAR, R. E.: «Eclampsia superimposed on renal scleroderma: A rare cause of maternal and fetal mortality». *Obstet. Gynecol.*, 31: 698-74, 1968.
6. LE ROY, E. C., y FLEISCHMANN, R. M.: «The management of renal scleroderma. Experience with dialysis, nephrectomy and transplantation». *Am. J. Med.*, 64: 974-978, 1978.
7. LAM, M.; RICANATI, E. S.; KHAN, M. A., y KUSHNER, I.: «Reversal of Severe Renal Failure in Systemic Sclerosis». *Ann. Intern. Med.*, 89: 642-643, 1978.
8. Case Record of the Massachusetts General Hospital: Case 34-1978. *N. Engl. J. Med.*, 299: 466-474, 1978.
9. KARLEM, J. R., y COOK, W. A.: «Renal Scleroderma and Pregnancy». *Obstet. Gynecol.*, 44: 349-354, 1964.
10. SOOD, S. V., y KOHLER, H. G.: «Maternal death from systemic sclerosis: report of a case of renal scleroderma masquerading as preeclampsia». *Obstet. Gynecol. Br. Commonw.*, 77: 1109-1112, 1970.
11. EHRENFLD, M.; LICHT, A.; STESSMAN, J., y ROSENMAN, E.: «Postpartum renal failure due to progressive systemic sclerosis, treated with chronic hemodialysis». *Nephron*, 18: 175-181, 1977.
12. ABRAHAM, A. A., y JOOS, A.: «Pancreatic necrosis in progressive systemic Sclerosis». *Case Report. Ann. Rheumat. Dis.*, 39: 396-398, 1980.