



## IF-014 - CRISIS RENAL ESCLERODÉRMICA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES DE UN HOSPITAL DE tercer NIVEL

A. Martínez Zapico<sup>1</sup>, E. García Carús<sup>1</sup>, J. Bande Rodríguez<sup>2</sup>, L. Martínez Fernández<sup>3</sup>, L. Caminal Montero<sup>1</sup>, B. Díaz López<sup>1</sup>, R. Gómez de la Torre<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio de Nefrología. <sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

### Resumen

**Objetivos:** La crisis renal esclerodérmica es la complicación más grave a nivel renal de los pacientes con esclerodermia. Afecta entre el 5-10% de los pacientes con esclerosis sistémica y se caracteriza por el deterioro de la función renal en 24-48 horas asociado a elevación de las cifras de presión arterial. Su diagnóstico precoz es importante permitiendo instaurar un tratamiento intensivo antes de que el daño esté establecido. Pese a ello, y dado que se trata de una enfermedad multisistémica en la que diferentes órganos pueden estar afectados, la mortalidad asociada es elevada.

**Métodos:** Descripción de una serie de pacientes diagnosticados en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Hospital Universitario Central de Asturias entre 2008-2015. Revisión retrospectiva de las historias clínicas según la base de datos de nuestra unidad.

**Resultados:** 1. Mujer diagnosticada de esclerodermia difusa a los 57 años en base a úlcera digital en 3<sup>er</sup> dedo mano izquierda, esclerodactilia marcada y anticuerpos positivos anti-Scl 70. Al diagnóstico se realizó un TAC de alta resolución que no mostró lesiones y la función pulmonar al igual que la función renal eran normales. Dos años después del diagnóstico úlceras digitales múltiples por lo que se inicia tratamiento con bosentán y meses más tarde comienza con clínica de disnea y edemas. Se diagnostica de derrame pericárdico grave por lo que es necesario la realización de una ventana pericárdica y simultáneamente desarrolla una crisis renal esclerodérmica alcanzando cifras de creatinina máximas de 2.07 mg/dl. Se inició tratamiento con IECAS con mejoría de las cifras de Creatinina pero persistiendo cierto grado de insuficiencia renal. Fallece 5 años después en el postoperatorio de amputación supracondílea por isquemia de miembro inferior ante necrosis extensa. 2. Mujer de 47 años con diagnóstico 6 años antes de esclerodermia en base a esclerosis cutánea, disfagia, clínica particular y anticuerpos frente a RNA polimerasa a títulos altos. Comienza con hipertensión arterial y deterioro de la función renal hasta creatinina de 2,28 mg/dl. Realizada biopsia compatible con afectación renal por esclerodermia. Iniciado tratamiento con IECAS con restablecimiento completo de la función renal. 3. Varón de 53 años. Diagnóstico de esclerodermia difusa 4 meses antes en base a Raynaud grave y afectación pulmonar intersticial. Anticuerpos positivos anti-Scl-70. Ingresa en Cardiología por un bloqueo AV completo por lo que precisó implantación de marcapasos. A las pocas horas comienza con disnea y desarrolla un edema agudo de pulmón con cifras de tensión arterial que se controlan inicialmente con nitratos. Progresivamente deterioro de la función renal hasta alcanzar una creatinina de 7,00 mg/dl (creatinina inicial normal).

Se realiza biopsia renal que confirma el diagnóstico de crisis renal esclerodérmica. Iniciado tratamiento con IECAs y terapia renal sustitutiva. Pese a ello el paciente fallece 2 meses después del diagnóstico por complicaciones cardíacas.

*Discusión:* En nuestra serie los dos pacientes fallecidos presentaron junto con la afectación renal afectación cardíaca (en el contexto de la propia esclerodermia). A pesar que los anticuerpos más comúnmente descritos en la crisis renal esclerodérmica son los anticuerpos frente a la RNA polimerasa la mayoría de nuestros pacientes presentaban positividad para anticuerpos anti-Scl70.

*Conclusiones:* La crisis renal esclerodérmica es una complicación grave de los pacientes con esclerodermia. Su diagnóstico precoz y el tratamiento con IECAS son fundamentales. Pese a ello la mortalidad sigue siendo elevada.