

Renal krise ved debut af systemisk sklerose

Hans Christian Horn, Kjeld Erik Otte & Jørgen E. Jensen

Renal krise karakteriseret ved akut nyreinsufficiens og hurtigt accelererende hypertension er en velkendt komplikation til systemisk sklerose (SS) og er forbundet med høj mortalitet. Når renal krise optræder før de karakteristiske sklerotiske hudmanifestationer, giver det anledning til differentialdiagnostiske overvejelser.

Sygehistorie

En 36-årig kvinde fik over fem måneder diffuse ødemer på fingre, hænder, underarme og fødder. Anamnesen var uden Raynaud-fænomener. Patienten indlagdes med hurtig accelererende hypertension (200/120-250/140 mmHg) og røntgenverificeret kardial inkompenstation. Der udvikledes påvirkning af centralnervesystemet med sløret sensorium og et tonisk klonisk krampetilfælde. Akut CT af cerebrum var uden fokale fund. Patienten blev behandlet med furosemid, nitroglycerininfusion og refrakte doser metoprolol, hvorefter blodtrykket stabiliseredes. Paraklinik: hurtigt aftagende nyrefunktion, beskeden proteinuri på 1,15 g/døgn (<0,2 g/døgn). Mikroangiopatisk hæmolyse: Hb 4,5 mmol/l (7,0-10,0 mmol/l), serum-haptoglobin <0,05 g/l (0,35-1,85 g/l) og schistocytter 7%. Trombocytter $79 \times 10^9/l$ ($140-400 \times 10^9/l$). Serologi: Middepositiv anti-RNA-polymerase I-, II- og III-antistoffer var på 15 units (<10 units), negativ anti-Scl-70-antistof, anticentromerantistof, antibasal membranantistof (anti-GBA) og anti-neutrofil cytoplasmaantistof (ANCA). En UL-skanning af abdomen viste normal nyrestørrelse (10 cm). En dermatologisk undersøgelse viste diskret stramning af huden distalt på fingrene.

På indikationen renal krise ved SS påbegyndtes behandling med captopril i refrakte doser. Sideløbende overvejede man, om patienten kunne have hæmolytisk uræmisk syndrom (HUS), og man udførte daglig plasmaferese i en serie på ti. Efter syv døgn blev der påbegyndt hæmodialyse. En perkutan nyrebiopsi viste udtalte karlæsioner i små arterioler med fibrinoid nekrose og delvis okklusion af karlumen. Morfologisk kunne der ikke differentieres mellem HUS, malign hypertension og renal krise ved SS. Der blev udført øsofagusmanometri, som viste hypoton gastroøsofageal sphincter og svigtende peristaltisk funktion af distale corpus esophagus.

På basis af positiv serologi (anti-polymerase I-, II- og III-antistoffer), diskrete akrale fibrotiske hudforandringer og øsofageal dysmotilitet stilledes diagnosen SS. Patienten optitreredes i ACE-inhibitorbehandling (captopril 25 mg \times 2) og fortsatte med ambulante peritoneale dialysebehandling. Ved tolv månedersfollowup blev der konstateret tiltagende kutan fibrose og afglatning af huden på fingre og hænder. Nyrefunktionen var

væsentligt forbedret med kreatinin-clearance på 24-30 ml/min, og man ophørte med dialyse efter ni måneders behandling.

Diskussion

Renal krise opstår hos 10% af patienter med SS og hyppigst hos patienter med diffus sygdom (18%) [1]. Renin-angiotensin-aldosteron-aksen spiller sandsynligvis en vigtig rolle i patogenesen, idet patienterne ofte har forhøjede plasmarenin-værdier, og behandling med ACE-inhibitor har vist sig at være effektiv [2]. Renal krise ved SS opstået før de typiske hudmanifestationer er vanskelig at adskille fra andre tilstande med akut nyreinsufficiens og mikroangiopatisk hæmolyse. HUS og malign hypertension giver morfologisk de samme strukturelle arterielle forandringer i nyrerne, og diagnosen må afsøges vha. serologiske markører, der er specifikke for SS, og fund af SS-associerede organmanifestationer. Anti-topoisomerase-I (anti-Scl-70) og anticentromerantistoffer er specifikke for SS og findes i den samlede gruppe af SS-patienter hos henholdsvis 15-20% og 25-30% [3]. En nyere serologisk markør er anti-RNA-polymerase I-, II- og III-antistoffer, som relateres til SS med nyresygdom og dårlig prognose [4]. ACE-inhibitorbehandling af renal krise ved SS har markant øget overlevelsen og medført bedre beskyttelse af nyrefunktionen. Under langtidsbehandling med captopril opnår 35% af dialysebehandlede patienter forbedret nyrefunktion og at kunne undvære dialysebehandling [5].

Vigtig er tidlig diagnose og behandling med adækvate doser af ACE-inhibitor inden irreversible forandringer opstår i nyrene.

Reprints not available. Korrespondance: Hans Christian Horn, Medicinsk Afdeling C, Reumatologisk Sektion, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C. E-mail: hc.horn@dadlnet.dk

Antaget den 20. maj 2003.
Odense Universitetshospital, Nefrologisk Afdeling Y, og
Fredericia Sygehus, Medicinsk Afdeling.

Litteratur

1. Steen VD, Medsger TA, Ostal TA et al. Factors predicting development of renal involvement in progressive systemic sclerosis. *Am J Med* 1984;76:779-86.
2. Clements PJ, Lachenbruch PA, Furst DE et al. Abnormalities of renal physiology in systemic sclerosis. A prospective study with 10-year followup. *Arthritis Rheum* 1994;37:67-74.
3. Black CM. The aetiopathogenesis of systemic sclerosis: thick skin-thin hypotheses. *J R Coll Physicians Lond* 1995;29:119-304.
4. Chang M, Wang RJ, Yangco DT et al. Analysis of autoantibodies against RNA polymerases using immunoaffinity-purified RNA polymerase I, II, and III antigen in an enzyme-linked immunosorbent assay. *Clin Immunol Immunopathol* 1998;89:71-85.
5. Steen VD, Costantino JP, Shapiro AP et al. Outcome of renal crisis in systemic sclerosis: relation to availability of angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors. *Ann Intern Med* 1990;113:352-7.