

SÍNDROME HIPERTENSIVO MALIGNO POR NEFROESCLEROSIS UNILATERAL^(*)

J. ALSINA-BOFILL

Jefe de la Sección «Enfermedades médicas del riñón» del Instituto Policlínico de Barcelona (España)

He aquí una ejemplar observación que va a servirnos de base para comentar algunos de los problemas que plantea el síndrome hipertensivo maligno en relación con una nefropatía unilateral.

Historia clínica. — Enfermo de 52 años de edad; acude a nuestra consulta en marzo de 1951.

Sufrió claudicación intermitente desde los 45 años. El proceso fué agravándose y, en junio de 1950, a los pocos días de la extracción de una pieza dentaria, se presenta fiebre, dolor en la fosa ilíaca derecha y un síndrome isquémico agudo en el miembro inferior del mismo lado, y con menor intensidad en el izquierdo. Hematuria visible durante 48 horas. La heparina y los espasmolíticos no dan resultado, por lo que al cabo de cinco días del comienzo ingresa en el Instituto Policlínico, donde es intervenido inmediatamente por el Dr. F. MARTORELL. Abierta la ilíaca primitiva derecha, se extraen algunos coágulos rojos recientes, pero no se obtiene sangre líquida. Tanto la aorta abdominal como la ilíaca externa están obliteradas de tiempo. Se reseca la ilíaca primitiva. Mejora la isquemia de la pierna izquierda, pero la derecha se necrosa en su totalidad.

El 1-VII-50 se amputa el miembro inferior derecho en su tercio superior. En el muñón quedan masas musculares francamente necrosadas. Después de un accidentado curso postoperatorio, el proceso de granulación progresó, y en XII-50 el enfermo puede salir de su casa y reanudar parcialmente su trabajo.

En enero de 1951 empieza a sufrir de cefalgia y a perder la agudeza visual. Al ser reconocido se encuentra que su presión arterial, que siempre había oscilado alrededor de 12/7, ha ascendido a 22/13. El examen arroja los siguientes datos:

Corazón y aorta completamente normales.

Oftalmoscopia (Dr. BARRAQUER) : Medios refringentes normales ; en el fundus se observa espasmo arterial generalizado, signo de Salus-Gunn intensamente positivo, edema retiniano peripapilar y hemorragias en llama diseminadas por toda la extensión del fondo.

(*) Comunicación presentada en la I Reunión de la Unión Médica Mediterránea (Tolosa de Llenguadoc, 1952).

Sangre: Urea 0,76 por mil. Hematología normal, salvo un 23 por ciento de núcleos en banda.

Orina: Albúmina abundante. Gran cantidad de leucocitos y colibacilos en el sedimento.

Urografía: Ausencia de la imagen piélica derecha. Retraso de eliminación y escasa concentración por el riñón izquierdo. Uréter y vejiga normales.

Un tratamiento con 12 gr. de estreptomicina suprime la piuria y la colibaciluria y reduce la uremia a 0,60 por mil. Pero la hipertensión alcanza los 23,5/12 y la agudeza visual sufre un rápido declive.

Intervención (Dr. F. MARTORELL). 10-III-51: Lumbotomía derecha con resección de la XII costilla. Aparece un riñón muy pequeño con adherencias firmes a la cápsula adiposa; la arteria renal es pequeña, pero permeable. Se practica nefrectomía y luego esplancniectomía subdiafragmática.

El curso postoperatorio no ofrece ningún incidente.

La presión arterial cae en seguida a 12/7,5 y asciende dos días después a 15/9, nivel que conserva varios días. Cuatro días después de la operación, la uremia se eleva a 0,82 por mil; con el régimen y tratamiento adecuados ésta va bajando paulatinamente.

Anatomía patológica (Dr. ROCA DE VINYALS): El riñón es francamente pequeño: 7,5 cm. en lugar de los 12 normales.

El examen histológico muestra lesiones muy acusadas de esclerosis, caracterizadas por zonas retráidas, en las que los glomérulos de Malpighio aparecen totalmente esclerosados. En el resto del parénquima, numerosos infiltrados inflamatorios linfohistiocitarios. Las lesiones vasculares son también muy acusadas y se caracterizan por trombosis de gruesos troncos arterias con vascularización muy avanzada. Faltan, en cambio, las típicas lesiones de arteriolosclerosis, propias de la hipertensión arterial. La arteria y la vena renales son de pequeño tamaño; la primera sólo exhibe ligero engrosamiento de la íntima.

Diagnóstico anatómico: Riñón atrófico por esclerosis secundaria a nefritis intersticial.

Curso ulterior: Al cabo de dos meses de la operación, el enfermo ha recuperado gran parte de su agudeza visual y se encuentra perfectamente. La presión arterial es de 12,5/8; la urea en sangre, 0,60 por mil y en la orina no hay más que una ligera albuminuria. A mediados de junio, o sea tres meses después de la intervención, el dictamen del oftalmólogo (Dr. BARRAQUER) dice así: La agudeza visual es de 0,9. El fondo, salvo pequeñas alteraciones residuales, es completamente normal. La tensión arterial retinica es de 100/45, cifras dentro de los límites normales.

Después de transcurridos casi dos años, el juicio clínico del enfermo es el siguiente: Completo bienestar subjetivo. Tensión arterial habitual: 14/8, con ligerísimas oscilaciones. Riñón de escasa capacidad funcional. Un régimen alimenticio libre eleva la uremia hasta cifras cercanas a 0,70 por mil (en una sola ocasión alcanzó 1,14); pero una restricción proteica (medio gramo de proteínas animales por kilo de peso y día) la reduce rápidamente a menos de 0,50 por mil. En la orina no hay más que ligeros indicios de albúmina. El aparato cardiovascular y el visual permanecen inalterados. El índice oscilométrico del tobillo izquierdo, nulo antes de la aparición del síndrome hipertensivo, es de 0,5.

COMENTARIO

Esta observación demuestra que la esclerosis de un solo riñón puede poner en marcha acelerada el mecanismo patogénico de la hipertensión maligna.

El hecho no es inédito ni mucho menos, y el caso no merecería la publicación ni el comentario si no sirviera para puntualizar algunas cuestiones de indicación exploratoria y quirúrgica.

Frecuencia y naturaleza de la nefropatía unilateral hipertensógena. — Desde los experimentos de GOLDBLATT nadie podría poner en duda que la lesión vascular de un solo riñón es capaz de desencadenar el síndrome hipertensivo maligno, pero los primeros que llamaron la atención sobre su realidad fueron LANGCOPE y WINKEWERDEN a raíz de la frecuencia con que registraban hipertensión arterial en los enfermos de pielonefritis, y BUTLER aportó la prueba terapéutica al curar la hipertensión en un niño de 7 años extirpándole un riñón afecto de una antigua pielonefritis.

La frecuencia de la nefropatía unilateral hipertensiva puede juzgarse por la experiencia del Hospital Ann Arbor, Michigan, donde 2.055 casos consecutivos de hipertensión esencial fueron sometidos a una escrupulosa exploración urológica. En esta serie se hallaron lesiones pielonefríticas en 183 casos, o sea en el 8,9 por ciento; de ellos, en 113 la lesión era unilateral, pero solamente en una tercera parte estuvo indicada la intervención quirúrgica, lo que constituye un 15 por ciento de la serie original. Otras estadísticas dan porcentajes algo distintos, que se explican por la mayor o menor escrupulosidad del examen, por explorar sistemáticamente a todos los hipertensos o sólo a aquellos que ofrecen alguna anormalidad que acuse a su aparato urinario, y aun de la edad de los enfermos. Este último punto tiene mucha importancia, puesto que la asociación nefropatía e hipertensión es muchísimo más frecuente en niños y jóvenes que en adultos, y en éstos más que en ancianos. Los enfermos de más de 50 años con hipertensión y sin historia ni síntomas de enfermedad renal, rarísimamente llevan esta nefropatía unilateral hipertensógena. De su extensa casuística personal y del examen de la literatura, BARKER deduce que de una serie consecutiva de hipertensos que sean bien explorados urológicamente, los que resulten tener una lesión renal avanzada y significativa no alcanzarán el 1 por ciento.

La lesión renal que por su frecuencia puede ser inculpada con más fundamento como responsable de la hipertensión, es la esclerosis postpielonefrítica, el pequeño riñón duro rodeado a menudo de tejido esclerolipomatoso, fruto de múltiples brotes pielíticos ocurridos muchas veces en la infancia e ignorados a menudo por el mismo enfermo. Es posible que algunos de estos riñones sean además originariamente hipoplásicos; como es muy posible también que algunos riñones clasificados como hipogenéticos y que se encuentran como causa de algunas hipertensiones juveniles, hayan sufrido igualmente brotes de nefritis ascendente. En la estadística de BARKER, este grupo de riñón pequeño y esclerosado reúne el 54 por ciento de sus casos. Un segundo grupo, que viene a representar la tercera parte de sus observaciones, está constituido por aquellos enfermos con hidronefrosis severa. En todos ellos la dilatación de pelvis y cálices es muy marcada y la reducción

de la función renal considerable. El escaso parénquima subsistente presenta una acentuada fibrosis, debida sin duda a una pielonefritis secundaria. La ptosis, la litiasis sin otras lesiones y la hidronefrosis moderada son mucho más raras veces responsables. Los tumores pocas veces producen hipertensión, aunque por su sola presencia indican la nefrectomía. Un tercer grupo, que en la estadística de BARKER comprende 9 casos, está formado por tuberculosis renales, que por cierto no fueron diagnosticadas antes de la operación; el urogramma resultó en todo negativo y la cistoscopia demostró un uréter obstruído.

Resultados de la nefrectomía. — La magnífica detención del síndrome hipertensivo maligno, con la perfecta regresión de sus graves trastornos oculares, que la nefrectomía logró en nuestro enfermo, se añade a un número muy importante ya de casos publicados en que se obtuvo un resultado igualmente feliz; y no hay duda de que estos éxitos se acrecentarán a medida que todos los hipertensos considerados como esenciales sean sometidos sistemáticamente a una exploración completa. Ahora bien; este éxito no se obtiene en todos los casos ni mucho menos. Según las observaciones de BARKER, un 40 por ciento de sus nefrectomizados vueltos a considerar entre los 2 y 5 años, mantienen presiones absolutamente normales y entre los seguidos más allá de 5 años, el porcentaje desciende a un 30-35 por ciento. Conviene saber que los porcentajes de buenos, medianos y malos resultados no varían por el tipo de la enfermedad renal que ocasionó el síndrome hipertensivo y condujo a la nefrectomía. Lo que sí influye es el grado de intensidad del cuadro hipertensivo-vascular. Clasificados los enfermos operados según los grupos de Keith-Wagener, los resultados buenos y aceptables alcanzan el 74 por ciento en el I grupo, 70 por ciento en el II, 52 por ciento en el III y 50 por ciento en el IV (BARKER). Aun modifica más el pronóstico el tiempo durante el cual ha existido la elevación tensional; una duración de más de 5 años disminuye mucho las posibilidades de recuperación. Es de esperar también mejor resultado si el enfermo no ha sufrido ningún accidente vascular cerebral o coronario y ninguno episodio de insuficiencia cardíaca congestiva.

Estos matices aparte, nada ha permitido aclarar hasta ahora por qué enfermos con unas mismas características anatómicas y funcionales responden a la nefrectomía de distinta manera.

Digan lo que digan las estadísticas, en el terreno de la práctica basta la convicción de que un cuadro hipertensivo maligno puede ser resuelto mediante la extirpación de un riñón enfermo para que la intervención sea practicada sin pensar ni un momento en el porcentaje con que el éxito se haya obtenido, siempre que la indicación se siente sobre bases inatacables.

Necesidad de la urografía y sus dificultades. — El aparato urinario de los hipertensos malignos debe ser, pues, cuidadosamente explorado. No hay que decir que se practicarán repetidos exámenes del sedimento urinario;

pero, tanto si es normal como patológico, la urografía intravenosa nunca puede dejarse de practicar. Hay que recordar que en los hipertensos malignos precisamente por su deficiente riego sanguíneo, la substancia de contraste no alcanza muchas veces suficiente concentración en la orina para dar buenas imágenes. Es necesario extremar dos precauciones: 1) que el enfermo no ingiera líquido desde la tarde anterior, y 2) ejercer compresión sobre la parte baja de los ureteres durante el curso del examen, para que se retenga en las pelvis renales la mayor cantidad posible del medio de contraste. A pesar de ello, algunas veces las imágenes obtenidas no son convincentes y será necesario recurrir a la pielografía ascendente. Y aun es posible que la última decisión tenga que ser tomada con el riñón en la mano en el curso de una lumbotomía exploradora, que con nefrectomía o sin ella siempre servirá para practicar la simpatectomía dorsolumbar a lo Smithwick.

Con la urografía sistemática se descubrirán otras lesiones renales silenciosas, tales pielonefritis bilateral o la enfermedad poliquística, que, aunque cierren el camino quirúrgico, contribuyen a establecer el pronóstico y a orientar el tratamiento.

Indicaciones y contraindicaciones de la nefrectomía. — Descubierta la grave nefropatía unilateral en un hipertenso maligno, la indicación de suprimir quirúrgicamente este riñón es absoluta. ¿Pero existen contraindicaciones? Creemos que la única que debe tenerse en cuenta es la insuficiencia funcional del riñón opuesto. Otras condiciones que algunos autores exigen para lanzarse a la acción quirúrgica, no tienen a nuestro entender valor decisivo. La larga duración de la enfermedad, la existencia de una historia demasiado cargada de hipertensión familiar o el antecedente de una toxemia gravídica, son condiciones que deben hacer dudar del buen éxito de la nefrectomía, pero no contraindicaciones. LANGLEY y PLATT han logrado buenos resultados en algunos enfermos con más de 10 años de hipertensión a cuestas. La edad superior a 50 años que algunos ponen como tope, carece igualmente de valor. MARTORELL ha publicado recientemente el manífero resultado obtenido en un enfermo de 55 años. La grave retinopatía, lejos de constituir contraindicación, debe acelerar los trámites para llevar a cabo la nefrectomía. Nuestra observación es en este aspecto más elocuente aún que las muy demostrativas de SABIN y MAITLAND.

Y llegamos así al punto que justifica la publicación del caso que hemos relatado: Antes hemos dicho que es condición previa indispensable para lanzarse a la nefrectomía que el riñón opuesto conserve una capacidad funcional satisfactoria. Precisamente esta condición no se daba en nuestro enfermo; recordemos que la primera dosificación preoperatoria de la urea sanguínea arrojó la cifra de 0,76 por mil, y que un régimen exclusivamente hidrocarbonado no logró reducirla por debajo de 0,60. Sin embargo, sentimos la indicación de extirpar el riñón enfermo porque creímos que el riñón restante podía beneficiarse de la intervención si ésta lograba la caída tensional

y con ella el reflujo del síndrome isquémico maligno; y si no se lograba, poco podía perder el enfermo con el intento. Nuestra creencia se fundaba en la consideración de los datos recogidos durante el mes y medio de observación preoperatoria. Si el riñón activo hubiera estado afecto del irreversible proceso de arteriolonecrosis que determina el epílogo de los hipertensos malignos al producir la rápida quiebra funcional del riñón o del cerebro o del miocardio, los signos de anormalidad renal (urinarios y hemáticos) hubieran aumentado visiblemente durante este período. Y sucedió precisamente lo contrario. Mientras los síntomas derivados de los trastornos de la circulación cerebral y ocular iban en aumento, con el tratamiento adecuado la albuminuria disminuyó, el sedimento urinario se normalizó y la urea sanguínea marcó un descenso.

El resultado de la intervención confirmó el acierto de esta hipótesis. Aparte del fugaz aumento postoperatorio de la uremia, las cifras que hoy mantiene el enfermo con un régimen suficiente en proteínas, son inferiores a las logradas con el severo régimen preoperatorio. Lo presumible es que el riñón restante, más o menos alterado previamente, veía considerablemente disminuido su riego sanguíneo, y con ello su capacidad funcional, por la grave constricción arteriolar característica del síndrome hipertensivo maligno. Al mejorar la irrigación, el órgano ha recuperado una buena parte de sus posibilidades secretoras. En realidad, en el riñón ocurría lo mismo exactamente que en el fondo del ojo. Las graves alteraciones que éste presentaba pueden verse también en los violentos estados hipertensivos gravídicos, por ejemplo, cuya desaparición acarrea la regresión total de los fenómenos retinianos. Y paralelamente a ello los fenómenos de alteración renal desaparecen también. Es evidente, pues, que la constricción arteriolar, fundamento fisiopatológico de la hipertensión maligna, produce en diversos órganos graves trastornos isquémicos que conservan durante un cierto tiempo un carácter reversible.

Nuestra observación demuestra que es preciso valorar muy meticulosamente los síntomas de incapacidad del riñón menos enfermo antes de excluir la posibilidad de extirpar un riñón inútil en un hipertenso maligno. Si este estudio no demuestra que el proceso de necrosis arteriolar está en plena marcha, o que una enfermedad evolutiva (una glomerulonefritis o degeneración poliquística) han hecho presa en el riñón a conservar, la indicación de nefrectomía subsiste. Para formar este juicio bastará un breve tiempo de observación, durante el cual se repetirán las dosificaciones de la urea y de la xantoproteína en sangre y la investigación del sedimento urinario. El progresivo empeoramiento de estos datos o su mejoría con un tratamiento adecuado, darán la clave de la conducta a seguir.

R E S U M E N

Se expone un caso de hipertensión maligna de establecimiento rápido y progresivo debida a nefroesclerosis atrófica. La nefrectomía consiguió la curación del síndrome hipertensivo y la desaparición de los trastornos oculares, resultado que se mantiene a los dos años de la intervención.

Se resalta la importancia de las pruebas renales de suficiencia en todos los pacientes con hipertensión y se comentan algunos de los problemas que plantea el síndrome hipertensivo maligno en relación con una nefrectomía unilateral.

S U M M A R Y

A case of malignant and rapidly progressing hypertension due to renal atrophy by malignant nephrosclerosis is reported. An immediate relief was obtained by nephrectomy. The cure has been followed for two years. The literature has been reviewed. The importance of thorough renal study in every patient with hypertension has been emphasized.