

Hipertensión arterial secundaria a displasia fibromuscular de la arteria renal. A propósito de un caso

Mariana Contreras¹, Graciela Lagomarsino², Marta Taberero²,
Anabella Romanelli², Silvia Herrera², Serrana Antúnez³, María Catalina Pinchak⁴

Resumen

Se presenta el caso clínico de una paciente que debutó con hipertensión arterial (HTA) grado II realizándose los estudios sistematizados correspondientes para descartar patologías secundarias. Dentro de los estudios de primera línea en la valoración merece destacarse la ecografía Doppler renal por la información que ella aporta, orientado al diagnóstico de estenosis de la arteria renal. La identificación de una HTA de origen renovascular supone el hallazgo de una de las causas reversibles de hipertensión. Dentro de esta etiología la más frecuente es la displasia fibromuscular (DFM) que mejora con la corrección de la estenosis mediante técnicas quirúrgicas o percutáneas con angioplastia con balón o stent. El objetivo es presentar un caso clínico para mostrar la complejidad del proceso diagnóstico y la importancia que tiene la sospecha clínica para la corrección oportuna de este tipo de HTA reversible.

Palabras clave: HIPERTENSIÓN RENOVASCULAR
DISPLASIA FIBROMUSCULAR
OBSTRUCCIÓN DE LA ARTERIA RENAL

Summary

The clinical case of a patient that appeared with grade II high blood pressure (HBP). The corresponding standard exams were performed, in order to rule out secondary causes. Within the first line of tests it is relevant to mention the renal Doppler ultrasound because of the information it provides. Fibromuscular dysplasia of the right renal artery was suspected. The identification of reno-vascular HBP implies finding one of the reversible causes of HBP. Within this etiology, the most common is FMD, which improves by correcting the stenosis through surgical techniques or percutaneous angioplasty with balloon or stent. The goal is to present this clinical case in order to show the complexity of the diagnostic process and the great importance of clinical suspicion, for the readily correction of this type of reversible HBP.

Key words: HYPERTENSION, RENOVASCULAR
FIBROMUSCULAR DYSPLASIA
RENAL ARTERY OBSTRUCTION

1. Residente Pediatría HCFEAA.

2. Pediatras sector internación Depto. de Pediatría HCFEAA.

3. Pediatra, Cardióloga Infantil.

4. Prof. Agda. de Clínica Pediátrica. Facultad de Medicina. Universidad de la República.

Fecha recibido: 10 de mayo de 2013.

Fecha aprobado: 19 de febrero de 2014

Introducción

La hipertensión arterial (HTA) es una causa reconocida de morbimortalidad, es un factor de riesgo modificable para aterosclerosis y desarrollo de enfermedad cardiovascular en el adulto, así como un componente del síndrome metabólico. La prevalencia de HTA en pediatría es de 1%-3%⁽¹⁾. En los pacientes pediátricos, frente al diagnóstico de HTA, es importante descartar patología secundaria que se ve en 0,1% de los casos. Pese a que es un porcentaje relativamente bajo su importancia radica en que en la mayoría de los casos se puede revertir la patología. No debemos olvidar que el diagnóstico de HTA esencial es un diagnóstico de exclusión que debe evaluarse constantemente en cada paciente de acuerdo a su sintomatología y con estudios complementarios. Se consideran cifras de normotensión por debajo de P90, y pre-HTA entre P90-95. El diagnóstico HTA en pediatría se define como la presión arterial sistólica (PAS) y/o la presión arterial diastólica (PAD) igual o superior al percentil 95 (P95) de tablas preestablecidas según edad, sexo y talla, medidas en condiciones basales, en tres consultas consecutivas. En caso de HTA severa es suficiente una sola toma de PA. La revisión sistematizada realizada en el 2011 sobre el tema no realiza cambios con respecto a criterios diagnósticos, evaluación ni sobre el tratamiento⁽²⁾. La prevalencia en estos últimos 20 años de niños que presentaron cifras de prehipertensión, e hipertensión ha aumentado notoriamente; esto puede atribuirse en parte al incremento de la obesidad como principal factor de riesgo, así como cambio de los estilos de vida sobre todo el sedentarismo. En un estudio prospectivo descriptivo realizado en la Mutualista Médica Uruguaya en el año 2008, se mostró una prevalencia de niños obesos de 78,5%, de los cuales 51% fue de grado severo⁽³⁾. Se estima que 7%⁽²⁾ de los niños con cifras de prehipertensión se tornan hipertensos cada año. Las causas más frecuentes de HTA secundaria son las enfermedades uni o bilaterales del parénquima renal, constituyendo 80% en conjunto. La etiología renovascular se sitúa como la segunda causa de HTA secundaria, correspondiendo al 9%⁽⁴⁾ de los casos, siendo la displasia fibromuscular la de mayor incidencia en este grupo. La displasia fibromuscular (DFM) integra un grupo heterogéneo de lesiones caracterizadas por engrosamiento fibroso o fibromuscular que puede afectar a la capa íntima, media, o adventicia de las arterias (figura 1). Las arterias renales son las más frecuentemente afectadas⁽⁵⁾. Actualmente es la causa más común de hipertensión renovascular, afectando predominantemente a mujeres (4:1). Histológicamente se conocen tres subtipos según la capa arterial donde predomina la afectación: en 85% se compromete la capa media de la arteria; en 10% la íntima y 5% restante es perimedial con engrosamiento fibroso entre la capa media y la adventicia, gene-

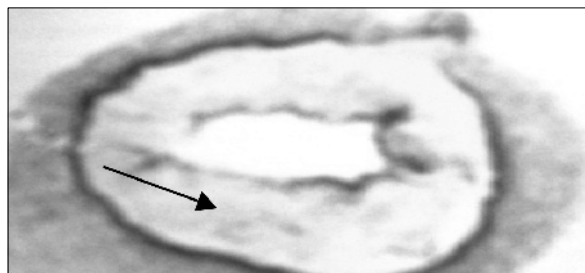


Figura 1 Displasia fibromuscular de la arteria renal, tipo medial. Cortesía Libro Robinson, 7ma edición. 2005

rándose una hiperplasia de causa no aclarada. La arteriografía nos permite una aproximación diagnóstica según el aspecto morfológico de la arteria comprometida; el hallazgo de una arteria "tipo cuentas de rosario" con múltiples estenosis y dilataciones en un mismo sector es altamente sugestivo de que se trate del compromiso de la capa media. La etiología es desconocida, pero son varios los factores involucrados en la génesis de esta patología que impresionan ser genética con influencia importante del medio ambiente. Para llegar al diagnóstico etiológico se realiza en primera instancia, por ser un estudio no invasivo, una ecografía con Doppler color que tiene sensibilidad (S) para clivaje de estenosis renal de 90% y especificidad (E) de 95%⁽⁵⁾. En segundo lugar, de ser necesario se realiza angiografía con S 62%, E 92% y/o angiotomografía con 64% S y E 84%⁽⁶⁾. El *gold standard* sigue siendo la angiografía, pero este estudio tiene indicación en aquellos pacientes candidatos a procedimientos endovasculares.

Debe tenerse en cuenta que esta afección puede afectar también vasos cerebrales, abdominales y menos frecuentemente de miembros. Debe plantearse diagnóstico diferencial con una enfermedad inflamatoria arterial como la Arteritis de Takasayu y valorar criterios de diagnóstico.

El objetivo es presentar un caso clínico de diagnóstico tardío para mostrar la complejidad del proceso diagnóstico y la importancia que tiene la sospecha clínica para la corrección oportuna de este tipo de HTA reversible.

Caso clínico

Paciente de 14 años, sexo femenino. Procedente de Montevideo, AF; madre HTA esencial. AP: estudiada en 2010 a los 12 años por cefaleas. Se constatan cifras elevadas de presión arterial 160/80 mmHg (>percentil 95). Peso 42 kg, talla 1,55 m., IMC 17,5 (percentil 50). Se realizaron los estudios para confirmar diagnóstico de HTA, definir la etiología de la misma y repercusión en los distintos parénquimas con radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, función renal, ecografía renal, fondo de ojo. Se



Figura 2. Ecografía Doppler renal que muestra aneurisma postestenosis (flecha)

otorga alta con diagnóstico de HTA esencial y con tratamiento higiénico-dietético. En diciembre 2011 se realiza monitoreo de presión arterial ambulatorio (MAPA) para valorar la respuesta al tratamiento y ver el grado de control en 24 horas; que muestra 85% de todas PA sistólicas y 71% de las diastólicas por encima de percentil 95 para edad, sexo y altura. En suma: hipertensión arterial sistolo-diastólica, por lo que se decide iniciar tratamiento con enalapril a 0,2 mg/kg/día en dos dosis con control posterior en policlínica. Paciente con mala adherencia al tratamiento, no concurre a los controles médicos correspondientes, únicamente repite medicación en policlínica, desconociéndose controles de cifras de presión arterial. Ingresa a sala en 2012 con 14 años, por cefalea intensa a predominio occipital, constatándose PA 220/110 mmHg sin repercusión hemodinámica que responde parcialmente al captopril 12,5 mg sublingual. La presión arterial una hora posterior a la medicación es de 170/90 mmHg. Al ingreso pesó 53 kg IMC 20,5 (percentil 50-85). Del examen cardiovascular se destaca ritmo regular de 90 cpm, ruidos bien golpeados, sin soplos. A nivel periférico pulsos presentes y simétricos, sin soplo lumbar ni abdominal, PA en los cuatro miembros sin diferencias significativas. Se reiteran los estudios para valoración de su HTA y comorbilidades asociadas destacándose:

1. Examen de orina normal.
2. Ecografía Doppler renal. Aorta permeable, arterias principales permeables, con velocidad de flujo 84 cm/s renal derecha proximal, 181 renal derecha sector medio donde presenta bucle muy cerrado. Tiempo de aceleración aumentado e índices de resistencia patológicos a derecha, normales a izquierda. En suma bucle cerrado de arteria renal derecha que se comporta hemodinámicamente como estenosis significativa (figura 2).
3. Fondo de ojo normal y ecocardiograma normal.



Figura 3. Arteriografía arteria renal derecha que evidencia estenosis severa con aneurisma posterior.

4. Azoemia 0,44 g/l (0,10-0,45). Creatininemia 0,65 mg% (0,57-0,87).
5. Perfil lipídico. Colesterol 102 mg/dl, HDL 50 mg/dl, LDL 64mg/dl, triglicéridos 66 mg/dl.
6. Hemograma: Glóbulos rojos 4.800.000 elementos/mm³; Hb 14,3 g/dl; Plaquetas 244.000 elementos/mm³, Glóbulos blancos 10.900 x10³ elementos/mm³.
7. Glicemia 0,90 g/l (0,7-1,0).
8. TSH 1,6 uUI/ml (0,35-4,94).
9. Dado el hallazgo del ecodoppler renal se coordina arteriografía renal derecha. Informe: riñón derecho pequeño con estenosis severa de 90% de la arteria renal segmentaria distal, seguida de dilatación aneurismática sacular de la misma, inmediatamente previo a su bifurcación. El aneurisma mide 18x11 mm y tiene un cuello de 13 mm. La arteria renal previa al aneurisma mide 3,5 mm. Aorta normal. Arteria renal izquierda normal. El riñón izquierdo es hipertrófico. En suma: arteriografía renal panorámica y selectiva derecha con estudio 3D que muestra estenosis de la arteria renal derecha que asocia aneurisma hiliar, sacular, con cuello ancho (figura 3).
10. Dosificación de renina plasmática y aldosterona aumentadas 14,3 ng/ml/h (9,4) y 65 ng/dl (14,41) respectivamente.
11. Centellograma renal con DMSA. Riñón izquierdo aumentado de tamaño. Riñón derecho menor tamaño. Función renal relativa izquierda de 75,4% y función renal relativa derecha 24,6%, para valores normales de 45 ± 5 (figura 4).

Luego de completado los estudios se decide suspender enalapril e iniciar tratamiento con betabloqueantes, diuréticos y amlodipina. En la evolución, dada la persistencia de cifras arteriales por encima de P95, se agrega nifedipina. En ateneo médico-quirúrgico se decide tratamiento quirúrgico conservador sin nefrectomía por presentar funcionalidad renal aceptable. Colocación de stent intraarterial en sala de hemodinamia. Se realiza ca-

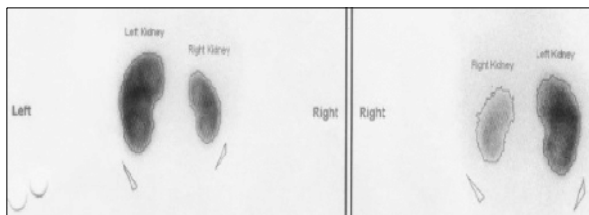


Figura 4. Centellograma renal que evidencia hipertrofia de arteria renal izquierda con atrofia renal derecha

teterismo selectivo de la arteria renal derecha se desprende stent autoexpandible de nitinol (figura 5) de 4 mm de diámetro se coloca a nivel de estenosis. Se colocaron siete *coils* en aneurisma (figura 6). En arteriografía posterior al procedimiento (figura 7), se constató permeabilidad de arteria renal, con buena perfusión sin estenosis significativa. Procedimiento sin incidentes. Posterior al mismo la paciente inició tratamiento con antiagregantes plaquetarios como clopidrogel 75 mg/día, ácido acetilsalicílico 100 mg/día.

Se otorga alta asintomática con PA 120/80 mmHg percentil 90-95 en tratamiento con betabloqueantes y diuréticos. En policlínica se constata paciente normotensa PA 110/60 mmHg y se decide suspender betabloqueantes y continuar con hidroclorotiazida 25 mg/día, que se pretende suspender en próximos controles. Se planificó seguimiento con cardiólogo anual y angiotomografía en un lapso de seis meses para valorar las arterias renales y el *stent*, ya que en escasas oportunidades se ha detectado fractura del mismo. Ecografía Doppler para descartar complicaciones como reestenosis por epitelización de *stent*, trombosis a nivel del aneurisma y valorar flujo renal.

Comentarios

En todo paciente con HTA es fundamental la realización de una historia clínica exhaustiva con examen físico pormenorizado. Interrogar sobre antecedentes de la etapa perinatal, como cateterismo de la arteria umbilical que nos oriente a trombosis renal. En la etapa preescolar y escolar: infecciones urinarias, síndrome nefrítico y/o nefrótico, ingestión de medicamentos o drogas que aumenten la presión arterial. Evaluar al examen la presencia de sudoración, rubicundez, piloerección, debilidad (todo lo cual sugiere feocromocitoma), poliuria y polidipsia. Hallazgos orientadores de HTA secundaria: manchas café con leche, soplo abdominal, lumbar o torácico, asimetría de pulsos, masas renales, signos de virilización, hábito cushingoide, hipotensión ortostática. Aunque el soplo abdominal es inespecífico, la presencia de un soplo sistólico y diastólico en el epigastrio es un signo de alta sospecha de estenosis arterial renal. El componente diastólico del soplo indica un grado de es-

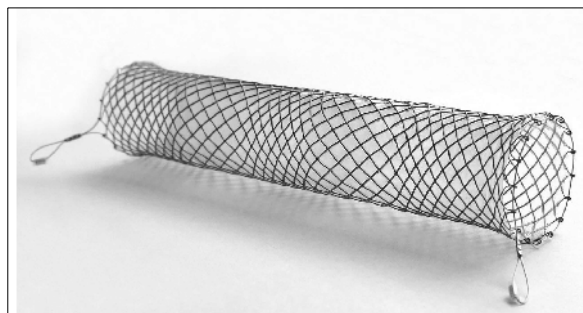


Figura 5. Stent autoexpandible de nitinol



Figura 6. Coil

tenosis severo. Deben hacer sospechar hipertensión secundaria: pacientes delgados, sin antecedentes familiares de HTA; difícil control de su HTA. En el examen físico: soplo abdominal, asimetría de tamaño o riñón atrófico. Se detalla el protocolo de estudio en pacientes con diagnóstico de HTA, se debe realizar de manera sistematizada. Exámenes iniciales: valoración de función renal y anatomía de arterias renales con ecografía renal con Doppler. Para valorar lesión de órgano blanco: electrocardiograma, ecocardiograma doppler color y fondo de ojo. Evaluación de comorbilidad: perfil lipídico, glucemia y en los obesos insulinemia.

La ecografía con Doppler color es un examen de primera línea en la valoración de pacientes con diagnóstico HTA, es un estudio no invasivo, no ionizante, de fácil acceso y bajo costo. En la actualidad múltiples estudios presentaron mejores resultados para la detección de estenosis renal arterial empleando como parámetros principales una velocidad sistólica pico (VSP) con un punto de corte > 180 o 200 cm/seg. y un índice de resistencia (IR) < 0,49. Se postula que en presencia de una estenosis de la arteria renal el IR disminuye su valor. Con estos criterios la sensibilidad

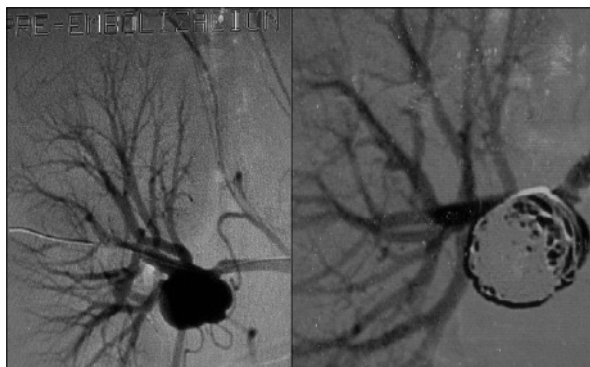


Figura 7. Cateterismo con colocación *stent* pre y postembolización con *coils*.

de la ecografía Doppler oscila entre 75%-97%, y la especificidad entre 72-95%^(7,8). En esta paciente el resultado de la ecografía con Doppler orientó rápidamente a la HTA renovascular, lo que se confirma con la arteriografía.

El objetivo del tratamiento en este tipo de HTA es disminuir la morbimortalidad mediante la mejoría de las cifras tensionales y la protección de la función renal. Para lograr esto se realizó una angioplastia con colocación de *stent* a nivel de la estenosis. Las técnicas endovasculares son más utilizadas que las quirúrgicas. Las indicaciones actuales de procedimientos quirúrgicos son escasas. Incluyen aquellas lesiones que no pueden ser tratadas de forma adecuada con técnicas percutáneas como son las estenosis recurrentes después de la implantación de un *stent*, la cirugía aórtica simultánea en caso de aneurisma o enfermedad oclusiva aortoiliaca, y en casos donde está indicada la nefrectomía. Las ventajas de las técnicas endovasculares sobre las técnicas quirúrgicas son el menor número de complicaciones y el costo económico considerablemente menor. Requiere que el técnico que lo realiza tenga capacitación adecuada en el manejo de pacientes pediátricos. Los procedimientos endovasculares son de primera elección en casos de DFM con una tasa de éxito de 50-100% y una tasa de recurrencia de 10%⁽⁹⁻¹¹⁾. El *stent* de nitocol utilizado posee una alta flexibilidad para cruzar estenosis con una cubierta que refuerza la biocompatibilidad. El uso de *coils* para la embolización del aneurisma consiste en la colocación de los mismos en su interior generando en el cuerpo una reacción de cicatrización alrededor del mismo contribuyendo de esta manera la obstrucción al flujo.

Las ventajas en la evolución posterior son la reanudación de la actividad 24 horas luego del procedimiento, alivio sintomático, menor morbilidad y mortalidad. Las desventajas son: riesgo de sangrado e infección en el sitio de punción, embolización, reestenosis por epitelización del *stent* y los vinculados con el tratamiento con antiagregantes a largo plazo.

Se concluye la importancia de buscar causas corregibles y reversibles de HTA secundaria evitando el diagnóstico tardío como ocurrió en esta paciente. Es de suma importancia la valoración escalonada ya estipulada con la realización de ecografía doppler color en primera instancia aunque su normalidad no descarta la estenosis arterial renal debiéndose en casos seleccionados a recurrir a la angiografía que es igualmente sensible que la angiotomografía; más específica y no irradia.

Referencias bibliográficas

1. Caggiani M, Farré Y, Acosta V, Alfonso L, Charlin M, Duhagon P, et al. 3er Consenso Uruguayo de Hipertensión Arterial en el Niño y el Adolescente. Arch Pediatr Urug 2006; 77(3): 300-5.
2. Expert Panel on Integrated Guidelines for Cardiovascular Health and Risk Reduction in Children and Adolescents; National Heart, Lung, and Blood Institute. Expert panel on integrated guidelines for cardiovascular health and risk reduction in children and adolescents: summary report. Pediatrics 2011; 128(Suppl 5):S213-56.
3. Gambetta C, Haladjian M, Castillo J, Sere G, Blanco C, Sayaguez B, et al. Obesidad y factores de riesgo cardiovascular en la edad pediátrica. Arch Pediatr Urug 2008; 79(1):7-14.
4. Saieh C, Diaz V, Valdez F, Ramirez K, Arce J. Hipertensión renovascular en pediatría. Rev Chil Pediatr 1987; 58(5):382-6.
5. Erazo I, Ceballos O, López R, Fuentes R, Llanes B. Fibrodisplasia bilateral de las arterias renales: reporte de un caso clínico. Rev ANACEM 2010; 4(1):37-9.
6. Tovar J. Hipertensión arterial secundaria a displasia fibromuscular de la arteria renal. NefroPlus 2010; 3(1):27-34.
7. Sergio Ch, Feidman G, Valberdi A, Berman S, Luciardí H. Rol actual del ultrasonido Doppler renal en la hipertensión arterial esencial, renal y renovascular. Rev Fed Argent Cardiol 2007; 36(3):136-45.
8. Hernández O, Martínez A, Vila R, Simeón J, Romera A, Martí M, et al. Diagnóstico de la hipertensión arterial renovascular mediante eco-Doppler. Hipertensión 2000; 17(5): 193-7.
9. Dubel G, Murphy P. The role of percutaneous revascularization for renal artery stenosis. Vasc Med 2008; 13(2): 141-56.
10. Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M, Gagnon N, Plouin PF. Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia: a systematic review and meta-analysis. Hypertension 2010; 56(3):525-32.
11. Sierra E, Jiménez S, Sánchez R, González J, Calleja S. Hipertensión vasculorrenal en el adolescente. Bol Pediatr 1997; 37:247-50.

Correspondencia: Dra. Mariana Contreras.
Correo electrónico: contrerasconsul@gmail.com