

# Hipertensión arterial por displasia fibromuscular en dos hermanas

J. R. López Lanza, S. Sanz de Castro, C. Constantino Piñera, G. Fernández Fresnedo, M. Bustamante Sánchez\*, A. González Tutor\* y M. Arias Rodríguez

Servicio de Nefrología. Unidad de Hipertensión Arterial.

\*Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria.

*Presentamos a dos hermanas con hipertensión arterial descubierta cuando se encontraban embarazadas y producida en ambos casos por displasia fibromuscular de las arterias renales.*

*Comentamos la infrecuente incidencia familiar de la misma y sus posibles causas y revisamos los procedimientos diagnósticos y terapéuticos utilizados.*

**Palabras clave:** hipertensión arterial, hipertensión arterial vasculorrenal, displasia fibromuscular.

López Lanza JR, Sanz de Castro S, Constantino Piñera C, Fernández Fresnedo G, Bustamante Sánchez M, González Tutor A, et al. Hipertensión arterial por displasia fibromuscular en dos hermanas. *Hipertensión* 2002;19(3):139-41.

## **Hypertension for fibromuscular dysplasia in two sisters**

*We show two sisters with hypertension found out when they were pregnant and produced in both cases by fibromuscular dysplasia of the renal arteries.*

*We comment the unusual familiar incidence of it and its possible causes.*

*We also check the diagnosis and therapeutic procedures used.*

**Key words:** hypertension, renovascular hypertension, fibromuscular dysplasia.

## **Introducción**

La displasia fibromuscular (DFM) es una enfermedad que afecta a las arterias de pequeño y mediano calibre, consistente en la presencia de anomalías en las fibras elásticas de las paredes vasculares que provocan estenosis de la luz arterial.

Puede localizarse a diferentes niveles, aunque destaca por su mayor frecuencia la afectación de las arterias renales (80%)<sup>1</sup>.

Frecuentemente cursa de forma asintomática, pero a veces puede manifestarse por la presencia de hipertensión arterial (HTA), suponiendo la causa de aproximadamente el 1 % del total de casos de HTA<sup>2</sup>.

La etiología de la DFM es desconocida, pero está descrita la existencia de formas familiares de la enfermedad<sup>3-8</sup>.

Presentamos dos casos de estenosis de las arterias renales debida a DFM en dos hermanas afectas de HTA.

## **Caso clínico 1**

Mujer de 24 años, sin antecedentes de interés, salvo un embarazo anterior que requirió cesárea por sufrimiento fetal, que es remitida a nuestra consulta por HTA (240/120 mmHg) hallada en una visita rutinaria a las 12 semanas de su segundo embarazo, sin proteinuria ni edemas, y con buen control posterior de su presión arterial (PA) bajo tratamiento médico.

A las 28 semanas, y tras obtenerse madurez fetal, se realiza cesárea con un feto de bajo peso (500 gramos), que fallece 11 días después.

Acude nuevamente a nuestra consulta por HTA desarrollada tras la interrupción del tratamiento antihipertensivo, sin referir síntomas y destacando la existencia de un soplo sistólico-diastólico abdominal que irradiaba a ambos flancos y una retinopatía hipertensiva grado II. La analítica realizada tanto en sangre como en orina fue normal, incluyendo anticuerpos anticardiolipina que resultaron negativos. El electrocardiograma (ECG) mostraba signos de hipertrofia ventricular izquierda.

Ante estos hallazgos se realizó arteriografía renal (fig. 1), observándose estenosis de la arteria renal derecha, con reducción del calibre del 75 % y en la izquierda, reducción progresiva del calibre desde su origen, siendo éste siempre aceptable.

Correspondencia:

S. Sanz de Castro

Servicio de Nefrología.

Hospital Marqués de Valdecilla.

Avda. Valdecilla, s/n.

39011 Santander. Cantabria.

Correo electrónico: nefscs@humv.es

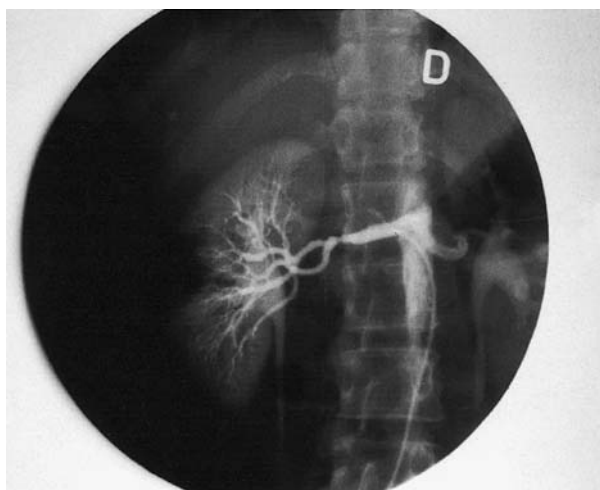


Fig. 1. Estenosis de la arteria renal derecha.

Se realizó angioplastia transluminal percutánea (ATP) satisfactoria de la arteria renal derecha (fig. 2) con normalización de la PA (130/80 mmHg). Dos meses después se halla una PA de 140/110 mmHg y en una nueva arteriografía se objetivó reestenosis de la arteria renal derecha, realizándose nueva ATP que normalizó nuevamente la PA. Cuatro meses después, y ante una nueva elevación de la PA con evidencia de reestenosis, se realizó *by-pass* aorto-renal derecho con safena, con normalización estable de su PA.

## Caso clínico 2

Mujer de 29 años, hermana de la paciente anterior, remitida a nuestra consulta por HTA (200/120 mmHg) hallada en el primer control (6 semanas) de su primer embarazo.



Fig. 2. Arteria renal postangioplastia transluminal percutánea.

La exploración física y la analítica realizada, que incluía anticuerpos anticardiolipina, fueron normales. El ECG mostraba signos de hipertrofia ventricular izquierda y un estudio eco-Doppler renal fue informado como normal.

La PA se controló de forma satisfactoria durante todo el embarazo y el parto fue vaginal con feto vivo y sano.

En el puerperio se puso de manifiesto la existencia de un soplo abdominal que se irradiaba hacia el lado derecho y una nueva eco-Doppler renal mostraba signos sugestivos de estenosis en la arteria renal derecha, por lo que se realizó una arteriografía renal que confirmó la existencia de una estenosis de la arteria renal derecha del 50 % y de otra en la izquierda del 70 % (fig. 3).

Se realizó ATP de ambas arterias, con buen resultado y normalización de la PA, que se mantiene 5 años después, sin tratamiento.

## Discusión

La DFM de las arterias renales es una entidad poco frecuente, cuya prevalencia es inferior al 0,5 % y es la causa de la HTA en aproximadamente el 1 % del total de hipertensos, siendo la segunda causa (25 %-33 %) de la HTA de origen renovascular.

Frecuentemente cursa sin síntomas<sup>3</sup> y suele afectar a mujeres entre la segunda y cuarta década de la vida (80 % de los casos), siendo su manifestación clínica más frecuente la HTA. En una serie de 104 pacientes se observó afecta-

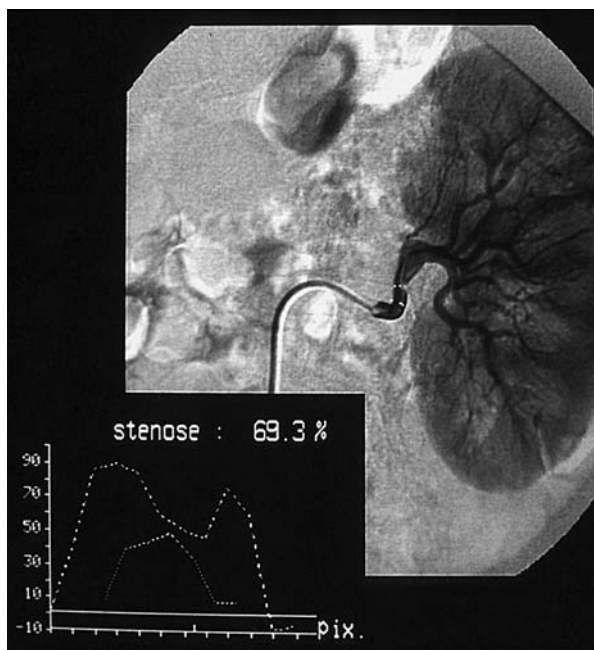


Fig. 3. Estenosis de la arteria renal izquierda.

ción de ambas arterias renales en el 54 %, y cuando era unilateral se asentaba fundamentalmente en el lado derecho (97 %), siendo muy rara la afectación del *ostium* (1,6 %)<sup>3</sup>.

Las estenosis pueden ser unifocales o multifocales; las bilaterales son mucho más frecuentes en las mujeres. En los varones las lesiones suelen ser unilaterales, unifocales y más importantes<sup>3-5</sup>.

La DFM no suele comprometer la función renal y es progresiva en menos de un tercio de los casos<sup>1</sup>.

La etiología de la DFM permanece desconocida, especulándose con la participación hormonal (estrógenos), teoría que se apoya en una mayor prevalencia femenina de la enfermedad y que se manifiesta clínicamente en muchas ocasiones durante un embarazo como sucedió en nuestros casos.

Se invocan también factores mecánicos que se sustentan por una mayor afectación de la arteria renal derecha y factores genéticos a determinar, que se basan en la existencia de casos familiares como los descritos en hermanos gemelos<sup>6</sup>, o la afectación de más de un miembro familiar en el 11 % de una serie que estudió 104 familias de individuos afectos, sugiriéndose una transmisión autosómica dominante de penetrancia variable con predominio femenino<sup>3-5</sup>.

La participación genética podría implicar a los genes encargados de codificar la proteína elastina<sup>5</sup> y algunos han demostrado una relación entre la enfermedad y el antígeno de histocompatibilidad HLA-Drw6<sup>9</sup>. En este mismo sentido cabe destacar la asociación de la DFM a síndromes de presentación familiar como el de Williams o el "síndrome familiar de oclusión arterial progresiva con DFM, HTA, defectos cardíacos congénitos, fragilidad ósea y braquidactilia". El diagnóstico de la enfermedad se puede aventurar mediante ecografía-Doppler renal, cuya principal limitación es que su fiabilidad depende de la experiencia del explorador<sup>10</sup>, así, su sensibilidad (63 %-100 %) y especificidad (73 %-96 %) presentan gran variabilidad.

El diagnóstico morfológico definitivo se obtiene mediante la arteriografía renal.

Para realizar un correcto diagnóstico de DFM "idiopática" se deben descartar otros procesos como aterosclerosis, vasculitis y el síndrome antifosfolípido, así como síndromes en los cua-

les la DFM no es un hallazgo aislado: neurofibromatosis, síndrome de Edhel-Darlos y síndrome de Williams.

El tratamiento pasa por la solución definitiva del problema vascular, siendo inicialmente la técnica de elección la ATP, realizada en nuestros 2 casos con resultados diferentes. Las cifras admitidas de curación-mejoría son superiores al 85 % y las reestenosis próximas al 10 % a los 5 años<sup>11,12</sup>.

Si la ATP no es resolutive se debe considerar la realización de *by-pass* en la arteria renal afecta, como sucedió en uno de nuestros casos.

## Bibliografía

1. Lüscher TF, Lie JT, Stanson AW, Houser OW, Hollier LH, Sheps SG. Arterial fibromuscular dysplasia. *Mayo Clin Proc* 1987;62:931-52.
2. Derx FHM, Schalekamp MAD. Renal artery stenosis and hypertension. *Lancet* 1994;344:237-9.
3. Pannier-Moreau I, Grimbert P, Fiquet-Kempf B, Vuagnat A, Jeunemaitre X, Corvol P, et al. Possible familial origin of multifocal renal artery fibromuscular dysplasia. *J Hypertens* 1997;15:1797-801.
4. Halpern MM, Sanford HS, Viamonte M. Renal artery abnormalities in three hypertensive sisters: probably familial fibromuscular dysplasia. *JAMA* 1965;194:512-3.
5. Grimbert P, Fiquet-Kempf B, Coudol P, Vuagnat A, Pannier-Moreau I, Corvol P, et al. Genetic study of renal artery fibromuscular dysplasia. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1998; 91:1069-71.
6. Bigazzi R, Bianchi S, Quilici N, Salvadori R, Baldari G. Bilateral fibromuscular dysplasia in identical twins. *Am J Kidney Dis* 1998;32:E4.
7. Grange DK, Balfour IC, Chen SC, Wood EG. Familial syndrome of progressive arterial occlusive disease consistent with fibromuscular dysplasia, hypertension, congenital cardiac defects, bone fragility, brachysyndactyly, and learning disabilities. *Am J Med Genet* 1998;75:469-80.
8. Fiquet-Kempf B, Grimbert P, Pannier-Moreau I, Vuagnat A, Jeunemaitre X, Plouin PF. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. *Nephrologie* 1999;20:13-18.
9. Sang CN, Whelton PK, Hamper UM, Connolly M, Kadir S, White RI, et al. Etiologic factors in renovascular fibromuscular dysplasia: a case-control study. *Hypertension* 1989; 14:472-9.
10. Davidson RA, Wilcox CS. Newer test for the detection of the diagnosis of renovascular disease. *JAMA* 1992; 268:3353-8.
11. Rodríguez Pérez JC, Maynar Moliner M, Pérez Borges P, Plaza Toledano C, Reyes Pérez R, Pulido Duque JM, et al. Resultados a largo plazo sobre la presión arterial y la función renal después de la dilatación transluminal percutánea de la estenosis de la arteria renal. *Med Clin (Barc)* 1997;108:366-72.
12. Tegtmeier CJ, Elson J, Glass TA, Ayers CR, Chevalier RL, Wellons HA, et al. Percutaneous transluminal angioplasty: the treatment of choice for renovascular hypertension due to fibromuscular dysplasia. *Radiology* 1982;