

# Caso Radiológico

## Displasia Fibromuscular Renal

GUZMÁN-ASTORGA CP<sup>1</sup>, GONZÁLEZ-IBARRA FP<sup>2</sup>, BELTRÁN-NEVÁREZ O<sup>3</sup>, GAXIOLA-HIGUERA L<sup>4</sup>, ARCE-SÁNCHEZ HJ<sup>5</sup>

### INTRODUCCIÓN

La displasia fibromuscular es un trastorno no inflamatorio, no aterosclerótico que lleva a estenosis arterial, ha sido descrita en casi cualquier lecho arterial, pero las arterias más frecuentemente afectadas son la arteria renal y las arterias carótidas internas y con menor frecuencia se ha observado afección de las vertebrales, ilíacas, subclavias y viscerales. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son muy variadas, dependiendo del segmento arterial afectado así como la severidad de la enfermedad. Las manifestaciones más comunes son hipertensión arterial y enfermedad cerebro vascular.

Presentamos el caso de un paciente con displasia fibromuscular de la arteria renal que mostró la presencia de alteraciones en sus estudios radiológicos muy sugestivos y representativos de esta enfermedad.

### RESUMEN CLÍNICO

Paciente masculino de 16 años de edad con historial médico irrelevante para su padecimiento con un cuadro clínico de una semana de evolución caracterizado por hiporexia, náusea, vómito, con desarrollo de cefalea holocraneana intensa, alteraciones del estado mental caracterizadas por agitación y somnolencia y crisis convulsivas tónico-clónicas generalizadas. A su ingreso al servicio de urgencias se encontró con somnolencia e hipertensión severa, con cifras tensionales de 220/121 mmHg. La exploración física no mostró hallazgos de importancia, no se encontró datos de focalización neurológica, soplos ni arritmias cardíacas, solo se mostró aumento de la frecuencia cardíaca. Su electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma resultaron

normales. Se realizó tomografía axial computada de cráneo la cual descarto hemorragia intracerebral, por lo que se inició tratamiento con nitroglicerina intravenosa así como beta bloqueador y calcio antagonista con pobre control antihipertensivo.

El abordaje de paciente fue el de hipertensión secundaria. Se realizó angiografía renal, mostrando estenosis en la arteria renal izquierda en la reconstrucción. (Figura 1)

Posterior a eso se decidió llevar a cabo la realización de aortograma por cateterismo vía femoral, además de angiografía renal selectiva la cual reveló una arteria renal derecha normal y estenosis a nivel de la arteria renal izquierda con un patrón clásico de collar de perlas con múltiples zonas de estenosis y dilatación localizadas en la porción media de la arteria renal izquierda, con una reducción intraluminal mayor del 80% compatibles con displasia fibromuscular. Se realizó angiografía de vasos intra y extra craneales descartando angiodisplasia a este nivel. (Figura 2 y 3)

Después de la realización de la angiografía renal selectiva con angioplastia, se logró el control de la cefalea, sin el desarrollo subsecuente de eventos convulsivos durante su hospitalización, sus niveles de presión arterial se normalizaron en pocas semanas logrando retirar los antihipertensivos.

### DISCUSIÓN

La displasia fibromuscular (DFM) es frecuentemente diagnosticada en las arterias renales, representando del 60 a 75% de los casos.<sup>1</sup> Después de ahí, el compromiso de arterias cerebro vasculares extracraneales representa del 20-25% de los casos<sup>2</sup> y aproximadamente el 25 % de los pacientes cuenta con compromiso en múltiples arterias.<sup>1</sup> En los adul-

<sup>1,2</sup>Médico residente del Servicio de Medicina Interna del Hospital General de Culiacán, <sup>3</sup>Médico cardiólogo adscrito al Servicio de Cardiología del Hospital General de Culiacán, <sup>4</sup>Médico radiólogo adscrito al Servicio de Imagenología y Radiodiagnóstico del Hospital General de Culiacán, <sup>5</sup>Médico radiólogo y jefe del Servicio de Imagenología y Radiodiagnóstico del Hospital General de Culiacán.

Enviar correspondencia, observaciones y sugerencias al Dr. Christian Paúl Guzmán Astorga al Servicio de Medicina Interna del Hospital General de Culiacán, Aldama y Nayarit s/n col. Rosales, Culiacán, Sinaloa, tel. (6677)169820. ext. 136; correo electrónico: cpg0129@hotmail.com.

Artículo recibido el 30 de julio de 2010.

Artículo aceptado para publicación el 03 de septiembre de 2010.

Este artículo podrá ser consultado en Imbiomed, Latindex, Periódica y en [www.hgculiacan.com](http://www.hgculiacan.com).

tos la displasia fibromuscular es mucho más común en el sexo femenino, con una prevalencia de 2 a 10 veces mayor comparada con los hombres. No existe una predisposición en el sexo femenino durante la infancia.<sup>3</sup> La mayoría de los casos de DFM se diagnostican en menores de 50 años de edad, con excepción de los que suceden en la circulación cerebral. En los pacientes con hipertensión reno vascular la DFM representa del 35 al 50% de los casos en niños y el 10 al 15% de los casos en adultos menores de 50 años.<sup>4</sup>

La DFM renal se presenta de manera bilateral en el 35-50 %, presentando compromiso extra renal hasta en la mitad de estos casos.<sup>1,3</sup> La DFM renal puede encontrarse como un hallazgo incidental y en arteriogramas renales hasta el 4% de los potenciales donadores muestran este trastorno.<sup>5</sup> La fibrodisplasia medial es la forma mas común de lesión displásica representando del 75 a 80% de los casos de DFM.<sup>6,7</sup>

Angiográficamente las fibrodisplasia medial se caracteriza por el patrón clásico de collar de perlas. Esta apariencia se debe a la alternancia de redes fibromusculares y dilatación aneurismática. En las áreas de dilatación aneurismática, la lámina elástica interna está ausente, la cual es probablemente el defecto primario.

La oclusión total es poco común.

La etiología de la DFM permanece desconocida, una variedad de factores han sido implicados. **(Cuadro 1)**

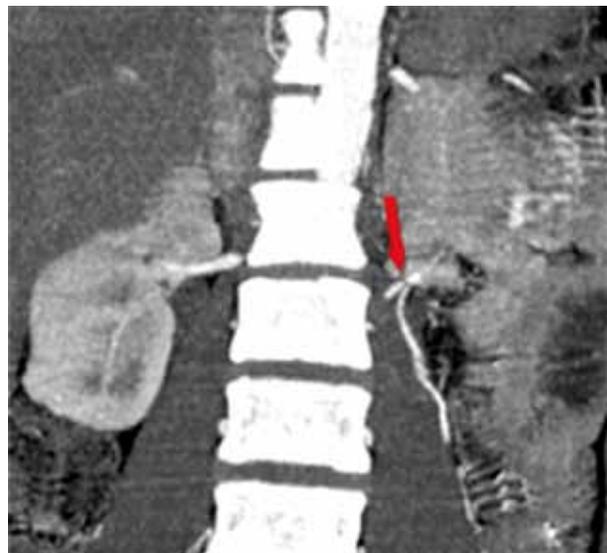
### Cuadro 1. Etiología de la displasia fibromuscular (DFM).<sup>8</sup>

Predisposición genética predominantemente autosómica en algunas familias.
Influencia hormonal la cual ha sido constatada por la mayor incidencia durante la edad reproductiva.
Factores mecánicos: trauma sobre la pared de los vasos.
Isquemia de la pared de los vasos debida a oclusión fibrótica de la vasa vasorum.

La hipertensión es la manifestación más común de la DFM de arterias renales. El decremento en la perfusión renal, activa el sistema renina- angiotensina, el cual ejerce un efecto directo en la excreción de sodio, actividad del sistema nervioso simpático, concentración de los niveles de prostaglandinas a nivel renal y producción de óxido nítrico. Siendo esta última la que lleva a la hipertensión reno vascular.

La progresión a enfermedad angiográfica ocurre en un número importante de pacientes (mas del 30% de los casos en algunas series), pero a pesar de la progresión la función renal rara vez se ve afectada.<sup>9,10</sup>

La DFM de arterias renales debe de ser sospechada sobretodo en pacientes del sexo femenino con edad menor a



**Figura 1.** Angiografía renal por reconstrucción con Tomografía computada mostrando estenosis en la arteria renal izquierda (flecha).

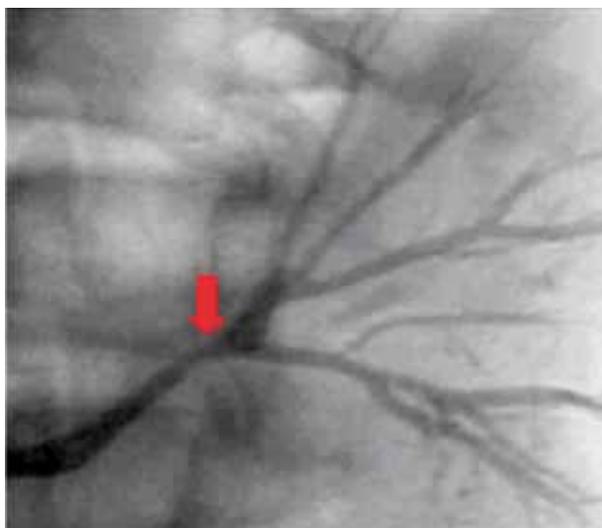
50 años con hipertensión refractaria, hipertensión de inicio antes de los 30 años de edad, así como en las presencia de elevaciones súbitas de las presión arterial en hipertensos con cifras tensionales basales estables.<sup>11</sup>

La administración de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) y los bloqueadores de los receptores de angiotensina pueden generar un incremento en los niveles séricos de creatinina (>0.5 a 1 mg dL) en ausencia de una reducción significativa de los niveles de tensión arterial, es un dato importante en esta patología.<sup>11</sup>

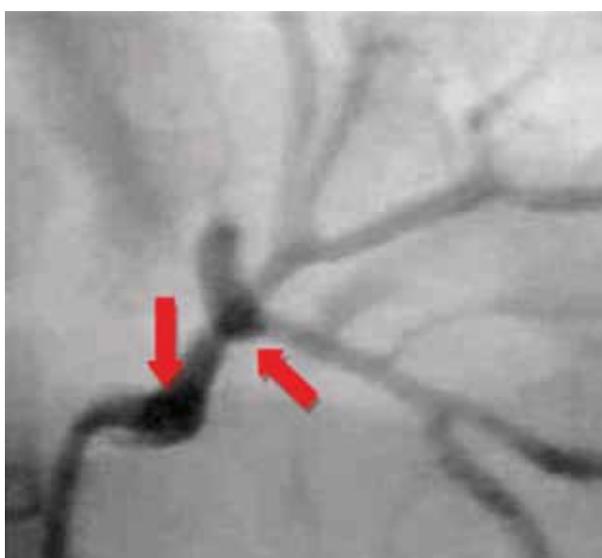
El único hallazgo a la exploración física es la presencia de un soplo sistólico-diastólico que puede encontrarse en región epigástrica en la DFM de arterias renales.<sup>11</sup>

El diagnóstico depende principalmente de técnicas de imagen de las cuales la angiografía por sustracción digital (DSA) es el estándar de oro al mejorar la visualización de las arterias, al eliminar la presencia de tejidos blandos y hueso de la imagen.<sup>11</sup> La apariencia angiográfica es dependiente de la lesión patológica siendo la imagen en collar de perlas en donde el diámetro de las perlas o el número son mayores al diámetro de las arterias, siendo un signo radiológico característico de la fibrodisplasia de la media arterial.

Existen otras variantes angiográficas que corresponden a las variantes patológicas como en la fibrodisplasia perimedial que se destaca por la presencia de imagen collar de perlas en donde estas últimas cuentan con un menor diámetro y son menos numerosas que en la displasia de la media. Otras variantes mucho menos frecuentes son la estenosis concéntrica en hiperplasia de la media y fibrodisplasia de la íntima y por último la presencia de áreas de estenosis bien delimitadas en forma tubular en la fibrodisplasia peri arterial.



**Figura 2.** Imagen por angiografía renal selectiva que muestra la presencia de zona de estenosis mayor del 80% (Flecha).



**Figura 3.** Imagen por angiografía renal selectiva que muestra el clásico patrón en collar de perlas con presencia de zonas de dilatación aneurismática de mayor diámetro en comparación con la arteria, característico de fibrodisplasia de la media.

Existen otras modalidades de imagen no invasivas que pueden ser utilizadas para evaluar la DFM renal, como lo son el ultrasonido doppler, la angiotomografía computada (CTA), y la angiografía por resonancia magnética (MRA) llegando a ser tan específicas como el 96 al 99% en algunas series pero con sensibilidades mucho más bajas que la DSA.<sup>12-16</sup>

El ultrasonido doppler de arterias renales puede detectar aumento en la velocidad de los flujos sanguíneos en la porción media y distal que es la localización más común de la DFM.<sup>12,15</sup> La certeza del doppler renal puede ser aumen-

tada al examinar con mayor detenimiento las áreas segmentarias a fin de identificar anomalías en los parámetros intrarenales.<sup>17</sup> La angiotomografía computada (CTA) tiene una sensibilidad variable para la DFM (siendo tan baja como el 28%),<sup>13</sup> pudiendo ser mejorada con la generación de imágenes multi planares con reconstrucciones con proyecciones de máxima intensidad. En un estudio la CTA detectó DFM en el 100% de Las arterias estudiadas en 37 arterias estudiadas.<sup>18</sup> Los scanner de tomografía computada multiforme logran una adquisición de imágenes mucho más rápido en planos tridimensionales con una disminución del artefacto helicoidal y la capacidad de selección del grosor de la imagen y con un menor requiriendo de contraste, tomando un rol importante en el diagnóstico y seguimiento de la DFM Renal.<sup>13,17-19</sup>

La Angiografía por resonancia magnética ofrece resultados inconsistentes en la detección de DFM con una sensibilidad muy pobre solo del 22% por lo cual no tiene utilidad en esta patología.<sup>13</sup>

La angioplastia transluminal percutánea (PTA) ha suplantado por completo a la cirugía en el manejo de de la DFM renal ya que cuenta con una tasa de éxito similar con menos riesgos relacionados al procedimiento. La tasa de éxito de la PTA (definida en algunos estudios de manera visual por la presencia de estenosis residual angiográfica) es menor al 50% y va del 83 hasta el 100%,<sup>20</sup> la hipertensión se resuelve usualmente en 22 a 59% de los caso y mejora en un 22 a 74 % de los casos.<sup>20</sup>

Los pacientes que no son candidatos a técnicas de reperfusión y son tratados médicamente, deben de ser evaluados a fin de determinar la respuesta de las cifras tensionales a la terapia antihipertensiva así como los niveles de creatinina cada 3 meses, así como también deben ser evaluados con técnicas de imagen no invasiva como el doppler renal o la angiotomografía cada 6 a 12 meses.

La progresión de la enfermedad es definida por la presencia de una nueva lesión focal, el empeoramiento de la estenosis o aumento del aneurisma mural, lo cual puede ocurrir en más del 37% de los pacientes.<sup>18,19</sup>

Para los pacientes llevados a terapia endovascular se recomienda seguimiento con realización de ultrasonograma cada seis meses el primer año y después de manera anual, o en caso de desarrollo de descontrol hipertensivo o elevación de azoados sin otra explicación. Algunos estudios sugieren la evaluación del parénquima renal como marcador de progresión especialmente en presencia de DFM medial. Estudios han mostrado que los pacientes con DFM muestran una reducción del parénquima renal sobre todo en el grosor de la corteza mucho mayor que los pacientes con hipertensión esencial determinado mediante tomografía computada, siendo estos cambios atróficos atribuidos a isquemia crónica no reversibles con la revascularización.<sup>21,22</sup>

## CONCLUSIONES

La displasia fibromuscular renal es una enfermedad que debe sospecharse en cualquier paciente joven con desarrollo de crisis hipertensiva. Es un diagnóstico difícil debido a que requiere estudios de imagen avanzados,

tornándose dependiente de la presencia de una sala de hemodinamia en el centro de atención ya que son las técnicas endovasculares las de elección en su tratamiento, mostrando un pronóstico favorable tanto para la función como para la vida.

## Referencias

1. Luscher, TF, Keller, HM, Imhof, HG, et al. Fibromuscular hyperplasia: extension of the disease and therapeutic outcome. Results of the University Hospital Zurich Cooperative Study on Fibromuscular Hyperplasia. *Nephron* 1986; 44 Suppl 1:109.
2. Mettinger, KL. Fibromuscular dysplasia and the brain. II. Current concept of the disease. *Stroke* 1982; 13:53.
3. Estepa, R, Gallego, N, Orte, L, et al. Renovascular hypertension in children. *Scand J Urol Nephrol* 2001; 35:388.
4. Deal, JE, Snell, MF, Barratt, TM, Dillon, MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr* 1992; 121:378.
5. Cragg, AH, Smith, TP, Thompson, BH, et al. Incidental fibromuscular dysplasia in potential renal donors: long-term clinical follow-up. *Radiology* 1989; 172:145.
6. Stanley, JC, Gewertz, BL, Bove, EL, et al. Arterial fibrodysplasia. Histopathologic character and current etiologic concepts. *Arch Surg* 1975; 110:561.
7. Harrison, EG, Jr., McCormack, LJ. Pathologic classification of renal arterial disease in renovascular hypertension. *Mayo Clin Proc* 1971; 46:161.
8. Perdu, J, Boutouyrie, P, Bourgain, C, et al. Inheritance of arterial lesions in renal fibromuscular dysplasia. *J Hum Hypertens* 2007; 21:393.
9. Kincaid, OW, Davis, GD, Hallermann, FJ, Hunt, JC. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. Arteriographic features, classification, and observations on natural history of the disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1968; 104:271.
10. Pohl, MA, Novick, AC. Natural history of atherosclerotic and fibrous renal artery disease: Clinical implications. *Am J Kidney Dis* 1985; 5(4):A120.
11. Slovut, DP, Olin, JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med* 2004; 350:1862.
12. Olin, JW, Piedmonte, M, Young, JR, et al. Utility of duplex scanning of the renal arteries for diagnosing significant renal artery stenosis. *Ann Intern Med* 1995; 122:833.
13. Vasbinder, GB, Nelemans, PJ, Kessels, AG, et al. Accuracy of computed tomographic angiography and magnetic resonance angiography for diagnosing renal artery stenosis. *Ann Intern Med* 2004; 141:674.
14. Gowda, MS, Loeb, AL, Crouse, LJ, Kramer, PH. Complementary roles of color-flow duplex imaging and intravascular ultrasound in the diagnosis of renal artery fibromuscular dysplasia: should renal arteriography serve as the "gold standard"? *J Am Coll Cardiol* 2003; 41:1305.
15. Carman, T, Olin, JW, Czum, J. Noninvasive imaging of renal arteries. *Urol Clin North Am* 2001; 28:815.
16. Leung, DA, Hoffmann, U, Pfammatter, T, et al. Magnetic resonance angiography versus duplex sonography for diagnosing renovascular disease. *Hypertension* 1999; 33:726.
17. Malatino, LS, Polizzi, G, Garozzo, M, et al. Diagnosis of renovascular disease by extra- and intrarenal Doppler parameters. *Angiology* 1998; 49:707.
18. Sabharwal, R, Vladica, P, Coleman, P. Multidetector spiral CT renal angiography in the diagnosis of renal artery fibromuscular dysplasia. *Eur J Radiol* 2007; 61:520.
19. Funabashi, N, Komiyama, N, Komuro, I. Fibromuscular dysplasia in renovascular hypertension demonstrated by multislice CT: comparison with conventional angiogram and intravascular ultrasound. *Heart* 2003; 89:639.
20. Klow, NE, Paulsen, D, Vatne, K, et al. Percutaneous transluminal renal artery angioplasty using the coaxial technique. Ten years of experience from 591 procedures in 419 patients. *Acta Radiol* 1998; 39:594.
21. Mounier-Vehier, C, Lions, C, Jaboureck, O, et al. Parenchymal consequences of fibromuscular dysplasia renal artery stenosis. *Am J Kidney Dis* 2002; 40:1138.
22. Mounier-Vehier, C, Haulon, S, Devos, P, et al. Renal atrophy outcome after revascularization in fibromuscular dysplasia disease. *J Endovasc Ther* 2002; 9:605.