

# Progresión de las lesiones vasculares en la displasia fibromuscular

A. Oliet, J. M. Alcázar, L. M. Ruilope, J. L. Rodicio.

Servicio de Nefrología. Hospital 1.º de Octubre. Madrid.

## RESUMEN

*Se presenta la evolución de tres pacientes diagnosticados de hipertensión vascularrenal por displasia, tratados inicialmente con fármacos hipotensores y buen control de la presión arterial en dos de ellos. La evolución posterior demostró la progresión de las lesiones vasculares en todos los pacientes y pérdida de masa renal en dos. Estos datos y la revisión de la literatura obligan a una reflexión a la hora de indicar el tratamiento a seguir y sobre todo que, independientemente de las cifras de presión arterial, es obligatorio, en el seguimiento de este tipo de patología, la realización de controles radiológicos para evaluar la progresión de las lesiones y controlar el tamaño de las siluetas renales.*

Palabras clave: **Hipertensión vascularrenal. Displasia fibromuscular. Revascularización. Progresión de lesiones vasculares.**

## PROGRESSION OF VASCULAR LESIONS IN FIBROMUSCULAR DISPLASIA.

## SUMMARY

*The evolution under medical therapy of three patients diagnosed as having renovascular hypertension secondary to fibrodisplasia is presented. Hypotensive drugs induced an adequate control of blood pressure in two out of the three cases.*

*A progression of the vascular lesions has been observed in the three cases with loss of renal mass in two of them. These data in agreement with other publications, reinforce the needing of considering more aggressive therapeutical measures and/or of at least a closer follow-up to avoid the loss of renal function.*

Key words: **Renovascular hypertension. Fibrodisplasia. Revascularization. Progression of vascular lesions.**

## Introducción

El diagnóstico y tratamiento de la hipertensión vascularrenal (HVR) se ha modificado muy positivamente en los últimos años gracias a nuevas técnicas diagnósticas, como angiografía venosa digital<sup>1</sup>, con un poder resolutivo elevado y menor morbilidad que la arteriografía convencional. En el campo terapéutico el perfeccionamiento de las técnicas revascularizadoras quirúrgicas y el desarrollo de la angioplastia intraluminal percutánea han mejorado espectacularmente los resultados, oscilando entre 63-96 %<sup>2-8</sup> el porcentaje de pacientes que cumplen criterios de curación o mejoría después de la revascularización, según que la patología sea arteriosclerosis o displasia.

Es conocida la progresión de las lesiones ateroscleróticas, tanto a nivel renal, con disminución de la luz del vaso, trombosis completa del mismo y aparición de nuevas lesiones en vasos diferentes. A consecuencia de esta evolución, que es independiente del grado de control de la presión arterial, se produce un

deterioro de la función renal en sujetos que permanecen controlados con fármacos hipotensores y que obligan a realizar una revascularización para proteger o mejorar la función renal.

La historia natural de las lesiones displásicas es menos conocida, aunque indudablemente es mucho más lenta que en la aterosclerosis y no se producen lesiones de nuevo. Sin embargo, hay casos descritos de evolución rápida que obligan a un cambio de actitud en la pauta de seguimiento de estos pacientes.

Se comenta la evolución de tres pacientes diagnosticados de HVR por displasia, con progresión de sus lesiones vasculares, y se revisa la escasa información que existe sobre este punto.

### Caso 1

Paciente de treinta y tres años ingresada en el Servicio de Nefrología para revascularización del riñón derecho. Entre sus antecedentes personales destacaban: 1) Fumadora de treinta cigarrillos al día. 2) In-



Fig. 1-1.—Displasia fibromuscular localizada en el tercio medio de la arteria renal derecha.



Fig. 1-2.—Cuatro años más tarde la extensión de la lesión ha aumentado y el calibre de la luz ha disminuido.

gesta de anovulatorios durante ocho años, suspendidos tres años antes del estudio.

En 1981 fue diagnosticada de HTA secundaria a estenosis de la arteria renal derecha por probable displasia fibromuscular. En esas fechas no se detectó repercusión visceral sobre fondo de ojo, miocardio ni función renal. La PA era de 170-100 mmHg. La determinación de reninas selectivas reveló un cociente de 1,6 entre renina de vena renal derecha/renina de vena renal izquierda, y la arteriografía (fig. 1-1) mostró una afectación de la porción media de la arteria renal derecha de aspecto arrosariado, con estenosis del 70 % de la luz y una silueta renal de 12,5 cm. de diámetro mayor. Por la facilidad en el control tensional se optó únicamente por tratamiento médico, manteniendo desde entonces cifras tensionales normales, tomando 100 mg. diarios de atenolol y haciendo dieta sin sal. En mayo de 1985 se realizó nueva arteriografía (fig. 1-2) que mostró una arteria renal derecha con afectación arrosariada de unos 3 cm. de longitud, siendo la estenosis superior al 90 % de la luz, con marcada dilatación postestenótica. El diámetro mayor del riñón derecho era de 11,5 cm. La determinación de ARP en situación de dieta libre po-

bre en sal y estimulación con furosemida mostró: vena renal derecha, 18,6 ng/ml/h.; vena renal izquierda, 7 ng/ml/h.

En sesión conjunta con los cirujanos y radiólogos se decidió intentar dilatación intraluminal, que se realizó el 5 de julio, sin resultados positivos, por lo que se intervino quirúrgicamente seis días después, mediante interposición de pontaje aortorrenal derecho con vena safena interna. Desde la intervención la paciente se mantuvo con cifras tensionales normales (entre 110-120 de sistólica y 60-80 de diastólica), comiendo con sal y sin tratamiento hipotensor, y fue dada de alta en tratamiento con ácido acetil-salicílico y prohibición absoluta del tabaco.

### Caso 2

Paciente de treinta y un años diagnosticado de HTA a los dieciocho años en reconocimiento rutinario. Como único factor de riesgo presentaba tabaquismo de 1-2 paquetes al día. Desde el momento del diagnóstico, y de forma esporádica, tomaba medicación hipotensora.

En febrero de 1984 comenzó con cefalea intensa,

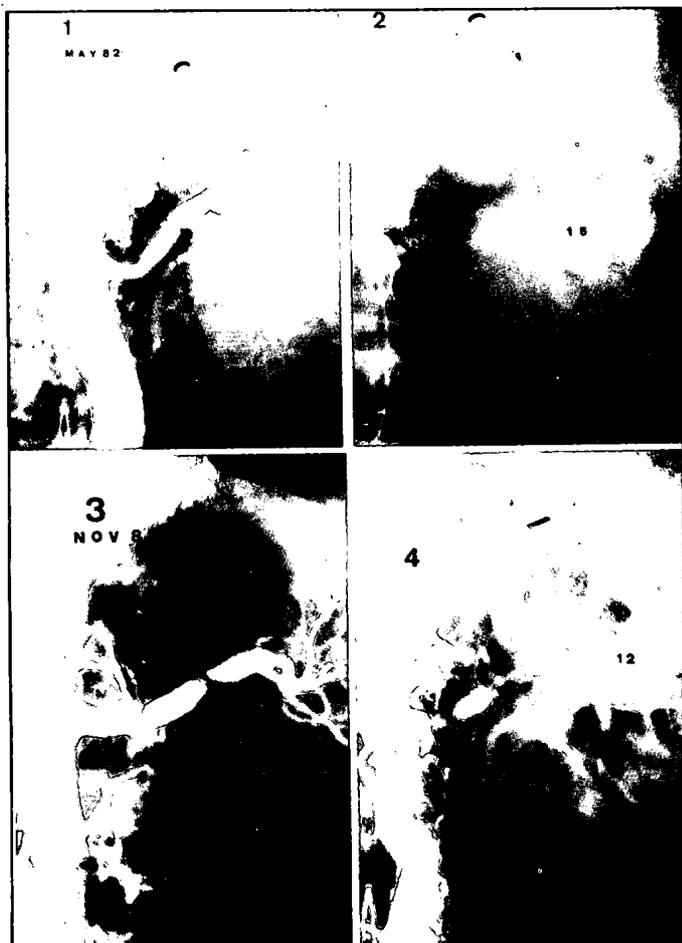


Fig. 2-1.—Displasia fibromuscular en el tercio distal de la arteria renal izquierda, con dilatación postestenótica.

Fig. 2-2.—El diámetro mayor del riñón en ese momento era de 14,5 cm.

Fig. 2-3.—Ocho meses más tarde la lesión ha progresado, siendo el calibre de la estenosis superior al 95 %, y el diámetro mayor ha disminuido <sup>4</sup>.

objetivándose cifras tensionales de 180-130, iniciando diferentes tratamientos. Se realizó entonces una arteriografía (fig. 2-1) que mostró estenosis de la luz, que ocupaba un 75 % de la misma a nivel del tercio distal de la arteria renal izquierda, con circulación colateral y dilatación aneurismática. El diámetro mayor del riñón izquierdo era de 14,5 cm. (fig. 2-2). Enviado a este centro (diciembre de 1984) para revascularización fue visto en octubre del mismo año, reflejándose en la evolución del enfermo un mal control de la PA, a pesar del tratamiento realizado. La PA era 180/120, creatinina plasmática de 1,2 mg., no se objetivaba proteinuria y el FO mostraba retinopatía hipertensiva grado II. La nueva arteriografía (figs. 2-3 y 2-4) mostró clara progresión de las lesiones, con una estenosis superior al 95 % y aumento importante de la circulación colateral, sin que se visualizara prácticamente el riñón izquierdo, que tenían un tamaño aproximado de 13 cm. Las determinaciones de renina (dieta con restricción moderada de sal y test de captopril), ARP en vena renal derecha, 11,5 ng/ml/h., y vena renal izquierda, 30 ng/ml/h.

En ese momento se valoró la posibilidad de realizar nefrectomía, teniendo en cuenta el mal control de la PA, los criterios de ser un riñón presor y la ausencia de permeabilidad del tercio proximal y distal de la arteria renal. Pero dada la edad del paciente y la existencia de un buen parénquima renal se discutió la posible revascularización del riñón izquierdo, que se realizó el 29 de noviembre de 1984, mediante cirugía de banco del riñón y reconstrucción del vaso con safena. El postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones, pero en los días posteriores se evidenció falta de captación renal y trombosis completa de la arteria. Dado que el paciente permaneció normotenso se decidió no realizar nefrectomía.

### Caso 3

Paciente de cuarenta y cinco años con HTA conocida cuatro años antes de iniciarse el estudio, enviado a nuestro servicio para revascularización quirúrgica del riñón izquierdo. Como antecedentes de interés destacaba tabaquismo de 20 cigarrillos al día.

1) En mayo de 1982 se realizó arteriografía renal

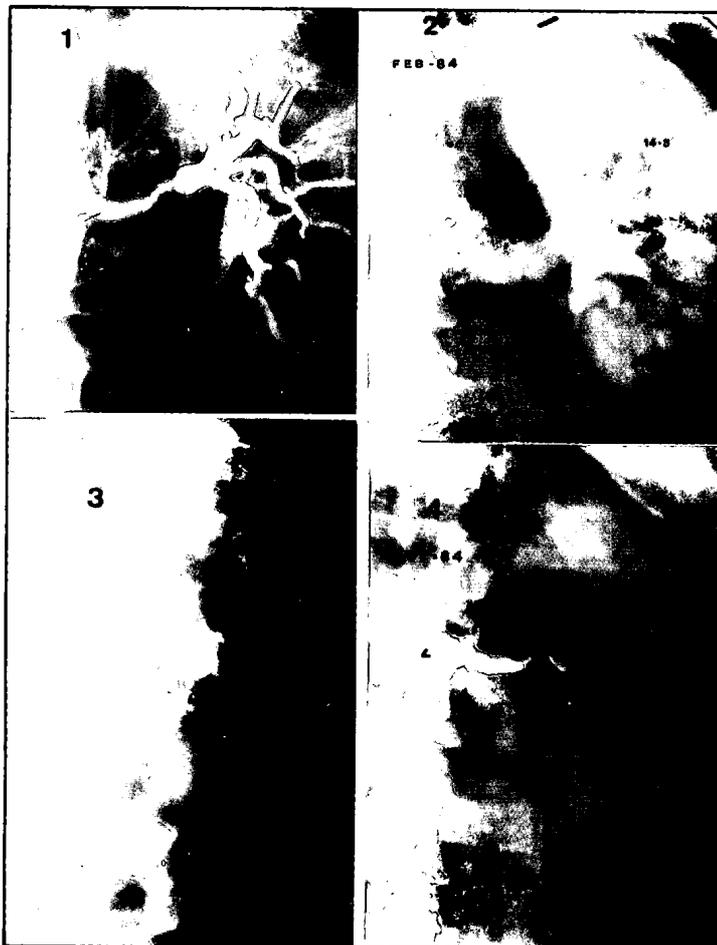


Fig. 3-1.—Fibroplasia perimedial localizada en el tercio medio de la arteria renal izquierda, con una estenosis incipiente proximal.

Fig. 3-2.—En este momento el eje longitudinal del riñón era de 15 cm. Seis meses más tarde ambas lesiones han progresado fundamentalmente la proximal, con reducción del tamaño longitudinal<sup>5</sup>.

selectiva, que mostró arteria renal derecha disminuida de calibre, con riñón derecho pequeño sugerente de hipoplasia segmentaria y arteria renal izquierda estenosada, con dilatación pre y postestenótica (fig. 3-1). El diámetro mayor del riñón izquierdo era de 15 cm. (fig. 3-2). La PA era de 205/120, creatinina de 1 mg. % y existía una retinopatía grado 2.

2) En noviembre del mismo año es visto por nosotros. En su evolución destacaba un buen control de la TA (140/100), con función renal estable. Se repitió entonces la arteriografía (figs. 3-3 y 3-4), que mostró una doble estenosis de la arteria renal izquierda, una primera medial y otra distal, con imagen típica de displasia y un riñón izquierdo que había disminuido de tamaño en unos 3 cm. respecto a la arteriografía previa, con imagen compatible con infarto renal en el tercio medio del borde izquierdo. La arteria, renal derecha permanecía disminuida de tamaño. El riñón derecho medía unos 11 cm. La ARP en venas renales (dieta pobre en sal, 001 furosemida) mostró vena renal derecha de 7,2 ng/ml/h., y vena renal izquierda de 12,8 ng/ml/h.

Dada la pérdida de masa renal funcionante objetivada se consideró imprescindible realizar revascularización quirúrgica. El 10 de enero de 1983 se intentó una angioplastia intraluminal de la arteria renal izquierda, no pudiéndose dilatar nada más que la primera estenosis por la reducción tan importante de la luz que existía en la segunda estenosis. Diez días después se le realizó un pontaje aortobifemoral más aorto-renal izquierdo. En el postoperatorio inmediato presentó fracaso renal agudo, que se atribuyó a isquemia renal, y fue dado de alta sin tratamiento hipotensor y con creatinina de 1,6 mg. %. En abril del año siguiente, por mal control de sus cifras tensionales desde cinco meses antes, es ingresado de nuevo y se le realiza una nueva arteriografía que muestra permeabilidad del pontaje controlándose la presión arterial con betabloqueantes.

En resumen, se trata de tres pacientes (tabla I) con patología displásica unilateral en sus arterias renales y con buen control de la presión arterial en los casos 1 y 2, pero con aumento de las lesiones que conlleva en dos de ellos pérdida de la masa renal, valorada por la disminución del tamaño de la silueta renal y un mayor grado de dificultad en el momento de la revascularización quirúrgica que ocasionó pérdida del riñón en el caso 2.

### Comentario

Según se ha descrito anteriormente, la evolución de las aterosclerosis es bien conocida. Wollenweber, en 1968<sup>9</sup>, revisó angiográficamente las lesiones de 36 pacientes hipertensos durante siete años, observando empeoramiento en 21, oclusión arterial com-

pleta en 4 y lesiones contralaterales nuevas en 3. Otros autores<sup>10, 11</sup> encontraron empeoramiento de las lesiones entre 36-75 %, con trombosis arterial completa en el 44 %<sup>11</sup>.

En 1973 se publicaron los primeros resultados comparativos de la evolución de la HVR bajo tratamiento quirúrgico o farmacológico, con clara diferencia pronóstica a favor de la cirugía, ya que un 38 % de los pacientes seguidos farmacológicamente tuvieron pérdida de la función renal. Estos datos hay que valorarlos con relativa prudencia, ya que ambas poblaciones podrían no ser homogéneas e incluir en el grupo tratado farmacológicamente pacientes de peor pronóstico inicial.

El estudio más completo, y cuyos resultados no dejan dudas posibles, fue realizado por Dean y cols.<sup>12-14</sup>, siguiendo la evolución de 50 pacientes con HVR por aterosclerosis en tratamiento farmacológico que controlaba su presión arterial. Los estudios bioquímicos, isotópicos, urográficos y angiográficos demostraron a los tres años de evolución un deterioro de la masa renal en el 37 %, reducción de un 50 % de la función renal en el 5 %, con obstrucción completa de la arteria renal en el 12 % y enfermedad severa contralateral en el 17 %. La conclusión de este excelente trabajo es que, a pesar del control de la presión arterial, la enfermedad progresa y obliga en circunstancias más adversas a realizar revascularización de las lesiones.

Meaney<sup>10</sup>, en 1968, siguió la evolución angiográfica de 66 pacientes con lesiones displásicas durante una media de dos años, con progresión de las lesiones en el 33 %, que se producía con más frecuencia por encima de los cuarenta años y nunca se acompañó de oclusión completa. En la Clínica Mayo, Sheps<sup>15</sup> observó empeoramiento en un 27 % de pacientes jóvenes con displasia medial, que fueron seguidos durante treinta y cuatro meses, y un 12 % de progresión ha sido reportado por la Universidad de Michigan<sup>16</sup>.

De todas las lesiones displásicas, la hiperplasia medial, que es la más frecuente (70-80 %), con afectación bilateral en algunos casos, parece tener una evolución más lenta, con menor tendencia a progresar por encima de los cuarenta años<sup>17</sup>. Los pacientes 1 y 2 tenían lesiones de fibroplasia o hiperplasia medial.

Indistintamente de cuál sea el porcentaje real de progresión y el ritmo de la misma, lo que es evidente es que la luz del vaso se reduce, con aumento del grado de isquemia, aumento de las cifras tensionales y más gravemente reducción de la masa y función renal<sup>17, 18</sup>.

La evolución de los pacientes 2 y 3 (tabla I) es muy rápida, ya que en menos de un año progresan las lesiones vasculares con pérdida importante de su masa renal. Independientemente del tipo de lesión, to-

**Tabla I.** Evolución clínica después del diagnóstico inicial de HVR

N.º	Tiempo	Evolución de la PA*	Progresión de las lesiones vasculares	Pérdida de masa renal
1	4 años	Buen control	Sí	No
2	9 meses	Buen control	Sí (importante)	Sí
3	6 meses	Mal control	Sí (importante)	Sí (muy importante)

\* Todos siguieron tratamiento farmacológico.

dos ellos tienen de común un consumo de tabaco muy alto y prolongado. Con el tabaco se ha descrito una mayor incidencia de hipertensión maligna<sup>19, 20</sup> dentro de la población hipertensa, atribuible a un mayor grado de reactividad vascular por incremento de catecolaminas, secundario a niveles altos de nicotina, además del aumento de la adhesividad plaquetaria y mayor grado de viscosidad<sup>19, 20</sup>. Es posible que estos mismos factores jueguen un papel importante en la progresión de las lesiones. Estos datos deben obligar a un cambio de aptitud mental en la evolución de esta patología y el parámetro de sus cifras tensionales no debe ser considerado como el criterio mayor para su seguimiento. Con los nuevos fármacos hipotensores del tipo de los inhibidores de la enzima de conversión es factible conseguir reducir o normalizar las cifras tensionales, pero debemos pensar en la posible progresión de sus lesiones vasculares y valorar de entrada una opción revascularizadora, máxime si se puede realizar angioplastia con resultados excelentes y mínimos riesgos. En el supuesto de que se haya decidido hacer tratamiento farmacológico el seguimiento debe incluir la realización de estudios seriados de función renal y sobre todo la medición de los diámetros renales. Ante la más mínima sospecha de disminución de los mismos se debe hacer una nueva angiografía venosa o arteriográfica renal, para realizar revascularización quirúrgica o angioplástica.

### Bibliografía

- Hillman B, Ovitt TW, Christenson PC, Nudelman S, Capp MP, Frost MM, Fisher MD, Roehring H y Seely G: Diagnosis of vascular disease by photoelectronic intravenous abgiography. *JAMA* 246:2853-2856, 1981.
- Foster JH, Dean RH, Pinkerton JA y Rhamy RK: Ten years experiences with surgical management of renovascular hypertension. *Ann Surg* 177:755-760, 1973.
- Novick AC, Stewart BH y Straffon RA: Autogenous arterial graft in the treatment of renal artery stenosis. *J Urol* 118:919-922, 1977.
- Kaufman JJ: Renovascular hypertension: The UCLA experience. *J Urol* 121:139-144, 1979.
- Schwarten DE, Yung Hy, Klatle EC, Grim CE y Weinberger M: Clinical experience with percutaneous transluminal angioplasty (PTA) of stenosed renal arteries. *Radiology* 135:601-606, 1980.
- Gruntzig A, Kulmann U, Vetter W, Lutolf U, Meser B y Siegenthaler W: Treatment of renovascular hypertension with percutaneous transluminal dilatation of a renal-artery stenosis. *Lancet* I:80-82, 1978.
- Sos TA, Pickering TG, Sniderman KW, Sandderinis S, Case DB, Silane MF, Vaughan ED y Laragh JH: Percutaneous transluminal renal angioplasty in renovascular hypertension due to atheroma of fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med* 309:274-279, 1983.
- Alcázar JM, Ruilope LM, Gallar P, Parga G, García Hidalgo E, Barrientos A, Gutiérrez Miollet V y Rodicio JL: Angioplastia intraluminal percutánea en el tratamiento de la hipertensión vasculorrenal. *Nefrología* 3:185-194, 1983.
- Wollenweber J, Sheps SG y Davis GD: Clinical course of atherosclerotic renovascular disease. *Am J Cardiol* 21:60-68, 1968.
- Meaney TF, Dustan HP y McCormack CJ: Natural history of renal arterial disease. *Radiology* 91:881-887, 1968.
- Schreiber MJ, Novick AC y Pohl MA: The natural history of atherosclerotic and fibrous renal artery diseases. Read at the 13th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, Washington D.C., november 23-25, 1980.
- Dean RH, Kieffer RW y Smith BM: Natural history of renovascular hypertension: changes in renal function during medical therapy. Abstract Program of the International Cardiovascular Society, 29th Scientific Meeting, The Hyatt Regency, Dallas, Texas, June 11-13, 1981.
- Dean RH, Kieffer RW y Smith BM: Renovascular hypertension anatomic and renal function changes during drug therapy. *Arch Surg* 116:1408-1415, 1981.
- Dean RH, Follifield J y Oates JA: Medical versus surgical treatment of renovascular hypertension. In *Renovascular hypertension*, edited by Stanley J, Ernst C, Fry W. Saunders Company, p. 354, 1984.
- Sheps SG, Kincaid OW y Hunt JC: Serial renal function and angiographic observations in idiopathic fibrous and fibromuscular stenoses of the renal arteries. *Am J Cardiol* 30:55-60, 1972.
- Stanley JC y Fry WJ: Renovascular hypertension secondary to arterial fibrodysplasia in adults: criterium for operation and results of surgical therapy. *Arch Surg* 110:922-930, 1975.
- Stewart BH, Dustan HP, Kiser WS, Meaney TF, Straffon RA y McCormack LJ: Correlation of angiography and natural history in evaluation of patients with renovascular hypertension. *J Urology* 104:231-238, 1970.
- Swinton NW: Clinical presentation and natural history of renovascular hypertension. In *Renovascular hypertension*. Edited by D. Breslin, N. Swinton, J. Libertino, L. Zinman, published Williams & Wilkins, p. 77, 1982.
- Bloxham CA, Beevers DG y Walker JM: Malignant hypertension and cigarette smoking. *British Med J* 1:581-583, 1979.
- Elliot JM y Simpson FO: Cigarettes and accelerate d hypertension. *N Eng J Med* 91:447-449, 1980.