

Hipertensión secundaria a coartación de aorta y estenosis de arteria renal en adolescente con neurofibromatosis tipo 1

R. Pardo, L. Somalo, S. Málaga y F. Santos

Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias.

Nefrología 2008; 28 (2) 216-217

RESUMEN

La frecuencia estimada de la hipertensión arterial en pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es de aproximadamente un 1%, habitualmente secundaria a feocromocitomas y estenosis de las arterias renales. La coartación de aorta asociada en estos pacientes es una causa infrecuente de hipertensión. Presentamos el caso de una paciente con NF1 que padece hipertensión desde los 3 años de vida, mal controlada con tratamiento farmacológico. Antecedentes familiares de NF1 (madre). A la exploración física presentaba múltiples manchas café con leche, efélides axilares y presión arterial por encima de percentil 95 para edad y altura. Las pruebas de laboratorio (creatinina sérica, electrolitos, catecolaminas urinarias y aclaramiento de creatinina) fueron normales. La monitorización ambulatoria de presión arterial reveló hipertensión diurna con valores nocturnos normales. La ecografía Doppler renal mostró un patrón anormal de flujo en arteria renal derecha compatible con estenosis y la angiografía magnética: coartación severa de aorta abdominal, con oclusión funcional de arteria mesentérica superior y estenosis moderada de arteria renal derecha con dilatación postestenótica. Ante estos hallazgos, la paciente fue intervenida quirúrgicamente, con realización de by-pass aorto-aórtico y reimplantación de arteria renal derecha. Durante los cuatro meses siguientes a la intervención recibió tratamiento hipotensor con nifedipino oral que se suspendió ante la buena evolución clínica. Los controles periódicos en la consulta durante los cuatro años siguientes a la cirugía fueron satisfactorios, con presión arterial normal y función renal conservada. **Comentarios:** El control de la presión arterial en pacientes con NF1 es aconsejable para detectar casos de hipertensión arterial que, en muchas ocasiones, va a requerir tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Neurofibromatosis. Hipertensión renovascular. Coartación. Estenosis de arteria renal. Enfermedad renal vascular.

Correspondencia: Serafín Málaga Guerrero
Sección de Nefrología Pediátrica
Hospital Central de Asturias
C/ Celestino Villamil, s/n
33006 Oviedo
smalaga@hca.es

SUMMARY

Hypertension affect about 1% of patients with neurofibromatosis type 1 (NF1). Major causes are concomitant pheochromocytoma in adults and renovascular hypertension in children. In most cases, NF1 is associated with renal artery stenosis, smooth cell proliferation and adventitial fibrosis. We describe a 16 year old girl with hypertension complicating NF1 secondary to severe coarctation of abdominal aorta and tight stenosis of right renal artery, a very uncommon case. She was first diagnosed when she was 3-years-old and managed with antihypertensive drugs (atenolol, hidralazine and nifedipine); she experienced progressive uncontrollable hypertension but no symptoms, thus she was admitted to repeat studies. Laboratory evaluation (including creatinine, serum electrolites, urinalysis, urine catecholamines and creatinine clearance) was normal. Percutaneous transfemoral magnetic resonance angiography disclosed severe coarctation of abdominal aorta, functional occlusion of superior mesenteric artery and tight stenosis of right renal artery with poststenotic dilatation. Patient underwent surgery with aorto-aortic by-pass and right kidney artery reimplantation. Periodical controls confirmed no hypertension, even four years after surgery and normal flow patterns in Doppler ultrasonography. Patients with NF1 must be screened for pheochromocytoma and renovascular hypertension. If hypertension appears, careful management is mandatory, as periodical follow-up even after surgery, since the long-term recurrence rate of renovascular lesions is not well established.

Key words: Neurofibromatosis. Renovascular hypertension. Coarctation. Renal artery stenosis.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de HTA en pacientes con NF1 es de aproximadamente 1%¹, principalmente asociada a la presencia de feocromocitomas en adultos. La mayoría de casos de presentación en la edad pediátrica son secundarios a estenosis de la arteria renal y, excepcionalmente debida a una coartación de la aorta abdominal².

Presentamos el caso de una adolescente de 16 años con NF1 controlada desde los tres años de edad por HTA secundaria a coartación abdominal confirmada mediante angiografía. Clínicamente permanece asintomática, pero con HTA no controlada con tratamiento farmacológico (atenolol, hidralazina, nifedipino).



Figura 1. Arteriografía que muestra coartación severa de aorta abdominal, oclusión funcional de arteria mesentérica superior y estenosis severa de arteria renal derecha con dilatación postestenótica.

A la exploración física, la paciente presentaba múltiples manchas café con leche y pecas axilares, sin apreciarse neurofibromas cutáneos. Se auscultó soplo en cuadrante superior derecho abdominal, con pulsos periféricos palpables y simétricos. Exploración neurológica normal. Las determinaciones de presión arterial durante su seguimiento oscilaron entre 150/110 y 140/100 mmHg, valores siempre por encima del percentil 95 para sexo, edad y talla.

Pruebas complementarias: función renal y catecolaminas urinarias normales. Fondo de ojo: retinopatía hipertensiva grado I. Ecocardiografía: hipertrofia leve de ventrículo izquierdo. RNM craneal: glioma con afectación de quiasma y nervio óptico. Monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA): HTA diurna con presencia de *dip* nocturno. Ecografía-Doppler renal: flujo descendido en riñón derecho sugestivo de estenosis de arteria renal. Angio-resonancia abdominal: coartación severa de aorta abdominal con disminución de calibre del 85% y estenosis de arteria renal derecha, hallazgos que se corresponden con los obtenidos en la angiografía femoral percutánea (fig. 1).

Ante los hallazgos obtenidos, se decide la intervención quirúrgica de la paciente con realización de by-pass aorto-aórtico

y reimplantación de la arteria renal derecha. La angiografía posterior demostró un patrón circulatorio restablecido (fig. 2). Precisó tratamiento farmacológico asociado con nifedipino oral durante cuatro meses. La función renal, cuatro años después de la intervención, está conservada y los flujos conservados en las ecografías doppler realizadas durante el seguimiento, con presión arterial normal.

La frecuencia de HTA en pacientes con NF1 es aproximadamente del 1% y puede ser debida a estenosis de arteria renal, feocromocitomas, coartación de aorta abdominal o tumores cerebrales¹. La causa más frecuente en la edad pediátrica es la estenosis de arteria renal, mientras que en los adultos es el feocromocitoma³. La asociación de estenosis de arteria renal y coartación aórtica en la neurofibromatosis es excepcional⁴, de forma que apenas hay una decena de casos recogidos en la literatura médica⁵⁻⁷.

A pesar de los avances de los medios diagnósticos (MAPA, Eco-doppler renal, angioRNM) la angiografía convencional sigue siendo la prueba diagnóstica fundamental, sobre todo en los casos que van a requerir tratamiento quirúrgico. El manejo de estos pacientes ha de ser individualizado, en función de la localización de la anomalía subyacente y su edad. El tratamiento quirúrgico tiene una tasa de éxitos cercana al 80%, por lo que es la opción preferida actualmente, teniendo en cuenta también que los resultados de la angioplastia en niños no son actualmente muy satisfactorios⁸. De todas formas, el seguimiento de estos pacientes a medio y largo plazo es muy importante, dado que no conocemos la tasa de recurrencia de estas lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Booth C, Preston R, Clark G, Reidy J. Management of renal vascular disease in neurofibromatosis type 1 and the role of percutaneous transluminal angioplasty. *Nephrol Dial Transplant* 2002; 17: 1235-40.
2. Dillon MJ. Renovascular hypertension. *J Human Hypertens* 1994; 8: 367-9.
3. Westenend PJ, Smedts F, de Jong MC, Lommers EJ, Assmann KJ. A 4-year old boy with neurofibromatosis and severe renovascular hypertension due to renal arterial dysplasia. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 512-6.
4. Riccardi VM Von. Recklinghausen neurofibromatosis. *N Eng J Med* 1981; 305: 1617-27.
5. Han M, Criado E. Renal artery stenosis and aneurysms associated with neurofibromatosis. *J Vasc Surg* 2005; 41: 539-43.
6. Kurien A, John PR, Milford DV. Hypertension secondary to progressive vascular neurofibromatosis. *Arch Dis Child* 1997; 76: 454-5.
7. Criado E, Izquierdo L, Lujan S, Puras E, Espino M. Abdominal aortic coarctation, renovascular hypertension and neurofibromatosis. *Ann Vasc Surg* 2002; 16: 363-7.
8. Fossali E, Signorini E, Intermite RC, Cassalini E, Lovaria A, Maninetti MM, Rossi LN. Renovascular disease and hypertension in children with neurofibromatosis I. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 806-10.