

Hipertensión renovascular asociada a hipertensión pulmonar: una causa poco frecuente

Presentación del caso

Mujer de 37 años, natural de Nigeria, con antecedentes de hipertensión arterial (HTA), en tratamiento con tres fármacos (enalapril, amlodipino e hidroclorotiazida), diagnosticada a los 31 años (2011). Por ello inició seguimiento en Nefrología en el año 2014, presentando en ese momento función renal normal (creatinina 0,9 mg/dl, filtrado glomerular 95 ml/min) y sin proteinuria. Como otros antecedentes relevantes presentaba focos de endometriosis profunda en seguimiento por Ginecología.

Entre 2014 y 2015 se logró un mejor control tensional al aumentar la adherencia terapéutica y sustituir la hidroclorotiazida por doxazosina. Sin embargo, se objetiva un deterioro progresivo de la función renal, hasta una creatinina de 3,2 mg/dl, junto con aumento de la proteinuria hasta 1,6 g/día y ausencia de microhematuria en el sedimento urinario. En la anamnesis la paciente refería dolor abdominal crónico relacionado con endometriosis profunda, sin otra sintomatología relevante. La exploración física no mostró hallazgos significativos: sin soplos cardíacos, carotídeos ni abdominales; auscultación pulmonar normal; ausencia de edemas periféricos y sin estigmas de enfermedad autoinmune.

En los estudios realizados destacaba: estudio inmunológico (panel de ANAs, ANCAs, inmunoglobulinas y complemento) sin hallazgos, hormonas tiroideas (TSH y T4) dentro de rangos normales, serologías de virus negativas para VHC, VHB y VIH. En cuanto a estudios de imagen, la ecografía Doppler evidenció disminución de la masa renal, con el riñón derecho atrófico, sin estenosis arterial, por lo inicialmente se descartó patología renovascular. La gammagrafía renal mostró disminución de la funcionalidad del riñón derecho (26%) respecto al izquierdo (73%). Se realizó biopsia renal en la que se observó leve fibrosis intersticial inespecífica y una lesión segmentaria glomerular compatible con glomeruloesclerosis focal y segmentaria (GEFS), sin material suficiente para estudio de inmunofluorescencia y microscopía electrónica. Ante estos hallazgos se solicitó estudio genético para APOL-1 en el que no se observaron mutaciones.

Inicialmente se diagnosticó de enfermedad renal crónica (ERC) con hallazgos de GEFS, secundaria a hipertensión e hiperfiltración por disminución de masa renal. Se decide mantener tratamiento antihipertensivo y seguimiento en consultas de nefrología.

En su seguimiento en consultas, presenta progresión hacia enfermedad renal crónica avanzada (ERCA), con ingreso por un primer episodio de insuficiencia cardíaca con edema agudo de pulmón y mal control de presión arterial, por lo que finalmente inicia hemodiálisis (HD) a través de fístula arteriovenosa (FAV) en septiembre de 2017 (la evolución de la función renal se muestra en la [Figura 1](#)).

En el ecocardiograma realizado durante el ingreso se detecta hipertensión pulmonar severa (HP), probablemente secundaria a sobrecarga de volumen, que se resolvió al repetir la prueba en situación de euvolemia, tras tratamiento depleitivo.

En 2021, como parte del seguimiento de los pacientes en HD, se solicitó ecocardiograma de control, identificando nuevamente, datos sugestivos de HP severa (presión sistólica pulmonar de 72 mmHg) y confirmándose mediante cateterismo cardiaco derecho. Inicialmente presentaba un patrón hemodinámico compatible con HP de alto gasto y posible disfunción diastólica, relacionada con la FAV e hipervolemia. Sin embargo, el componente de alto gasto se descartó tras intensificación de diálisis y ligadura de la fístula, evidenciando en un segundo cateterismo HP precapilar, y por tanto afectación arterial pulmonar.

Se realizó angio-TC de arterias pulmonares en el que se descartó enfermedad tromboembólica crónica como otra de las causas de HP y en el que se observó afectación vascular arterial difusa predominante en ramas segmentarias, con irregularidades, saculaciones y estenosis distales adoptando morfología "arrosariada". Para ampliar el estudio de otros territorios vasculares se solicitó TC de abdomen y de troncos supraaórticos mostrando dilataciones vasculares arteriales en tronco celíaco, arteria esplénica y femorales; además de elongación vascular con presencia de curvaturas vasculares y dilataciones fusiformes con morfología "en collar de perlas" de las arterias intracraneales. Todos estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de displasia fibromuscular multisistémica (DFM) (la [Figura 2](#) muestra algunos de estos hallazgos).

De esta forma se estableció el diagnóstico de HP de etiología multifactorial del grupo 5 (displasia fibromuscular con afectación multisistémica y ERC) asociado al grupo 2 (disfunción diastólica). Se asoció al tratamiento doble terapia vasodilatadora (tadalafilo y macitentan) y antiagregación con ácido acetilsalicílico. Por otra parte, cabe destacar que, si bien las pruebas de imagen evidencian afectación de las arterias cerebrales, la paciente se encontraba asintomática desde el punto de vista neurológico.

En los cinco años siguientes la paciente presenta episodios de deterioro de clase funcional intermitentes (II-III NYHA) a expensas de sobrecarga de volumen, por lo que permanece en HD online post-dilucional a través de catéter venoso central tunelizado, realizándose sesiones adicionales según precisa para mantener euvolemia. En cuanto al trasplante renal permanece contraindicado por HP severa irreversible.

Discusión

En resumen, se presenta el caso de una paciente con deterioro de función renal e HTA, secundaria a displasia fibromuscular.

La displasia fibromuscular es una enfermedad arterial no aterosclerótica, que se caracteriza por la proliferación celular anormal y la distorsión en la arquitectura de la pared arterial. La enfermedad se manifiesta como lesiones multifocales o focales en arterias de mediano o pequeño calibre, aunque el fenotipo clínico se ha ampliado para incluir disección arterial, aneurisma y tortuosidad. La prevalencia es poco conocida y depende del sector vascular afectado [1].

La DFM suele afectar con mayor frecuencia a las arterias renales (88%), cerebrovasculares (25%), mesentéricas (14%) y de extremidades superiores (3%) e inferiores (10%). La afectación de arterias pulmonares y coronarias es infrecuente.

Aproximadamente el 80-90% de los pacientes son mujeres. Las manifestaciones clínicas son variables y dependen del territorio vascular afectado siendo predominante la HTA (90%), seguida de cefalea (57%), mareos (39%) y tinnitus pulsátil (14%) [2].

Existen pocos casos publicados en la literatura en los que se demuestre afectación de arterias renales y pulmonares por DFM de forma simultánea [3]. Este caso constituye un ejemplo que podría clasificarse como síndrome cardiorrenal tipo 5, con HTA por estenosis de arterias renales y disfunción cardíaca asociada a HP severa.

Una de las principales conclusiones que se desprenden de este caso es la importancia de considerar un diagnóstico diferencial amplio en pacientes jóvenes con HTA resistente, especialmente cuando se asocia a asimetría renal e insuficiencia renal sin una causa aparente. En este contexto, resulta fundamental ampliar el estudio etiológico, insistiendo en la búsqueda de patología vascular como posible causa subyacente. En casos similares, estaría indicada la realización de pruebas de imagen avanzadas, como angio-TC y/o arteriografía [1].

En nuestro caso, la patología renovascular fue inicialmente descartada debido a la ausencia de hallazgos relevantes en la ecografía Doppler. Por este motivo, se decidió realizar una biopsia renal; sin embargo, los hallazgos obtenidos (GEFS) fueron compatibles con daño renal crónico secundario a hipertensión arterial e hiperfiltración, sin aportar información concluyente sobre el diagnóstico primario.

La GEFS es una entidad histopatológica con diversas causas y patogenicidad dentro de la cual se distinguen formas primarias, secundarias y genéticas. Las formas secundarias se relacionan con hiperfiltración glomerular (obesidad, reducción de masa renal), hipertensión, infecciones virales, tóxicos, o enfermedades sistémicas. Clínicamente se asocian a proteinuria subnefrótica o nefrótica sin síndrome nefrótico completo y suelen encontrarse los antecedentes mencionados previamente. En contraposición, la GEFS primaria es causada por un factor circulante que provoca un daño podocitario y se presenta típicamente con síndrome nefrótico. Las formas genéticas suelen aparecer en la infancia y se asocian, sobre todo, con polimorfismos en el gen APOL 1 [4].

Por otra parte, la HP se ha descrito en múltiples estudios como una complicación significativa en pacientes con ERCA [5]. La HP se define por una presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg y constituye una de las complicaciones más graves, especialmente en pacientes en programa de hemodiálisis. Este tipo de HP se clasifica dentro del grupo 5, con mecanismos multifactoriales aún poco claros. Algunos estudios sugieren que la resistencia vascular pulmonar, el tiempo de permanencia en HD y la glomerulonefritis crónica como etiología, son los predictores más relevantes para el desarrollo de HP [6].

En relación al caso clínico, es relevante mencionar que la HTA, HP e insuficiencia renal son secundarias a la enfermedad de base, y que la estabilidad clínica de la paciente, determinada sobre todo por el grado de HP, depende de las sesiones de HD. La optimización del estado de volumen mediante diálisis disminuye la presión en la aurícula izquierda y el tamaño auricular, lo que se asocia con mejoría hemodinámica y potencial reducción de la mortalidad en estos pacientes [5].

Conclusiones

La displasia fibromuscular es una enfermedad poco frecuente que afecta principalmente a mujeres jóvenes, con predilección por las arterias renales y, en menor medida, las pulmonares. Esta afectación vascular puede causar hipertensión sistémica y pulmonar, que, sin tratamiento adecuado puede evolucionar a ERC e insuficiencia cardíaca. La hipertensión pulmonar constituye una complicación significativa y marcador de peor pronóstico en la ERC, lo que requiere coordinación estrecha entre los servicios de nefrología y cardiología para un manejo óptimo.

Bibliografía

1. Gornik HL, Persu A, Adlam D, Aparicio LS, Azizi M, Boulanger M, et al. First international consensus on the diagnosis and management of fibromuscular dysplasia. *Vasc Med*. 2019 Apr;24(2):164-89.
2. Warchol-Celinska E, Prejbisz A, Dobrowolski P, Klisiewicz A, Kadziela J, Florczak E, et al. Systematic and multidisciplinary evaluation of fibromuscular dysplasia patients reveals high prevalence of previously undetected fibromuscular dysplasia lesions and affects clinical decisions: The ARCADIA-POL Study. *Hypertension*. 2020 Apr;75(4):1102-9.
3. Miyanoorwala I, Skeik R, Manunga J, Skeik N. Fibromuscular dysplasia presenting with bronchial artery involvement. *Journal of Vascular Surgery Cases, Innovations and Techniques*. 2026 Apr;12(2):102-108.
4. De Vriese AS, Sethi S, Nath KA, Glassock RJ, Fervenza FC. Differentiating primary, genetic, and secondary FSGS in adults: a clinicopathologic approach. *J Am Soc Nephrol*. 2018 Mar;29(3):759-74.
5. Bolignano D, Pisano A, Coppolino G, Tripepi GL, D'Arrigo G. Pulmonary hypertension predicts adverse outcomes in renal patients: a systematic review and meta-analysis. *Ther Apher Dial*. 2019 Aug;23(4):369-84.
6. Tudoran M, Ciocarlie T, Mates A, Pescariu SA, AbuAwwad A, Tudoran C. Pulmonary hypertension in patients with end stage renal disease undergoing hemodialysis. *Niger J Clin Pract*. 2020 Feb;23(2):198-204.

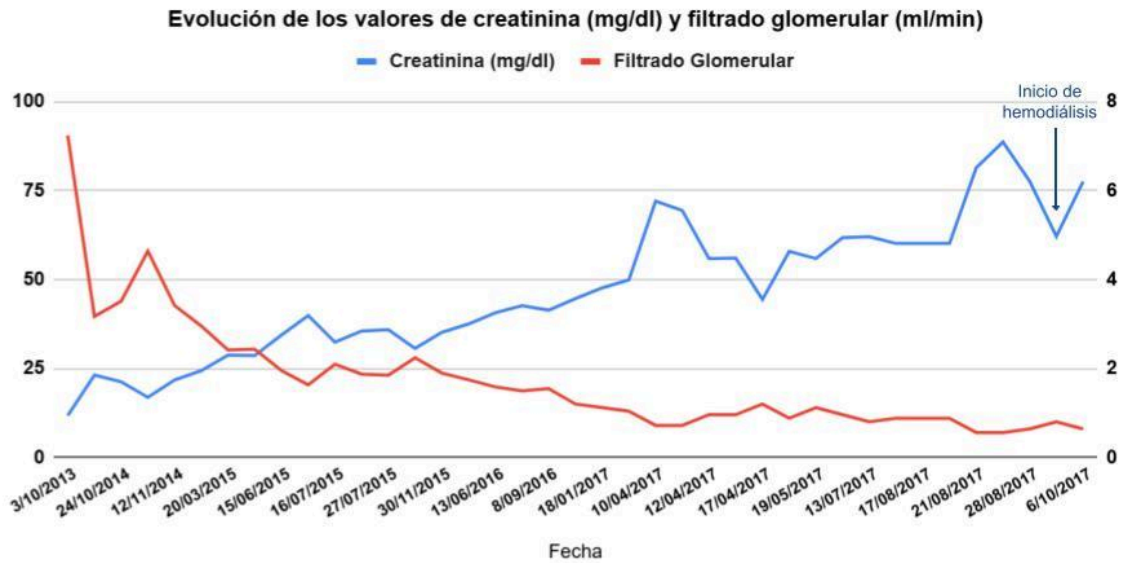


Figura 1. Evolución de los valores de creatinina plasmática (mg/dl) y filtrado glomerular (ml/min) entre los años 2014 (inicia seguimiento en consultas de Nefrología) hasta 2017 (inicio de hemodiálisis).

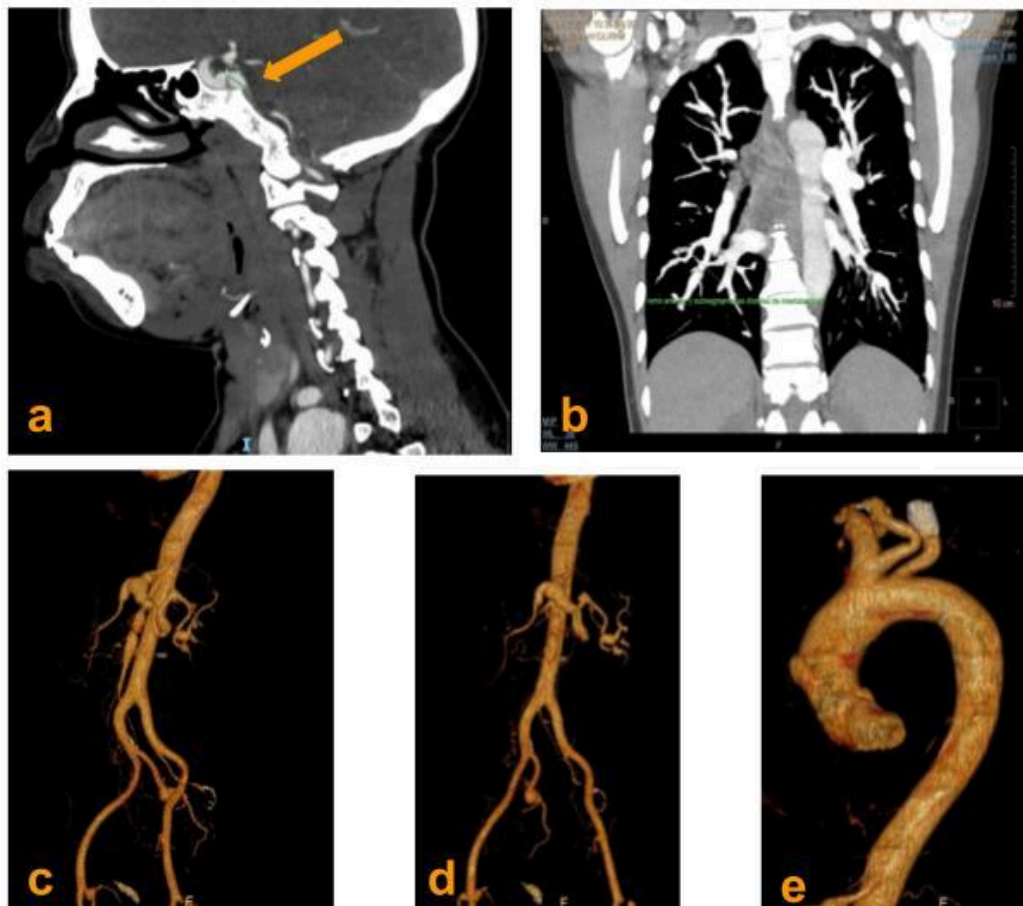


Figura 2. Imágenes de AngioTC en las que se observa afectación de: arterias cerebrales con una dilatación fusiforme en la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna izquierda (a); arterias pulmonares, sobre todo en ramas subsegmentarias, con saculaciones proximales y disminución del calibre en segmentos distales (b); así como dilataciones aneurismática y elongación de ramas aórticas (c-e).