



# HIPERTENSÃO ARTERIAL SECUNDÁRIA: UM CASO DE DISPLASIA FIBROMUSCULAR

## SECONDARY ARTERIAL HYPERTENSION: A CASE REPORT OF FIBROMUSCULAR DYSPLASIA

Andreia Freitas\*, MD; [andrea.freitas@cbvng.min-saude.pt](mailto:andrea.freitas@cbvng.min-saude.pt)/ [andreiambfreitas@gmail.com](mailto:andreiambfreitas@gmail.com)

Vitor Paixão Dias, MD; [vdias@cbvng.min-saude.pt](mailto:vdias@cbvng.min-saude.pt)

Dulce Mendonça Pinheiro, MD; [dpinheiro@cbvng.min-saude.pt](mailto:dpinheiro@cbvng.min-saude.pt)

Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Rua Conceição Fernandes, 4434-502, Vila Nova de Gaia, Porto, Portugal

\* Autor correspondente

### Resumo

*A displasia fibromuscular (DFM) é uma doença sistémica idiopática, não-inflamatória, não-aterosclerótica caracterizada por estenose, oclusão, aneurisma, disseção e tortuosidade arteriais. A hipertensão arterial (HTA) é a manifestação mais comum de DFM das artérias renais.*

*Neste artigo descreve-se um caso sugestivo de DFM como causa de HTA secundária – uma mulher de 47 anos com HTA de longa data e de difícil controlo, com atingimento de múltiplos órgãos-alvo e história de lesão renal aguda associada à introdução de Valsartan; analiticamente a doente apresentava razão aldosterona/renina plasmáticas aumentada (32.5:1) e imagiologicamente foi objetivada redução do calibre das artérias renais e tronco celiaco, isquemia do rim esquerdo e aneurismas das artérias pancreático-duodenal inferior, lombares e da artéria cerebral média esquerda.*

*O diagnóstico de DFM assenta nas avaliações clínica e imagiológica (a arteriografia renal é o gold-standard, mas testes não-invasivos são considerados alternativas aceitáveis). O tratamento inclui terapêutica médica, e a revascularização (angioplastia ou cirurgia) pode ser considerada se os benefícios superarem os riscos associados ao procedimento.*

### Abstract

*Fibromuscular dysplasia (FMD) is an idiopathic, non-inflammatory, non-atherosclerotic systemic disease characterized by stenosis, occlusion, aneurysm, dissection and tortuosity of arterial beds. Arterial hypertension (HTN) is the most common manifestation of FMD of renal arteries.*

*This article describes a clinical case suggestive of FMD as cause of secondary hypertension – a 47-year-old woman with long-term and difficult-to-control HTN, with multiple end-organ damage and history of acute kidney injury associated with the introduction of Valsartan; analytically, the patient had increased plasma aldosterone/renin ratio (32.5:1) and imagiologically reduction of the caliber of renal arteries and celiac trunk, ischemia of the left kidney and aneurysms of the pancreatic-duodenal, lumbar and cerebral arteries was observed.*

*The diagnosis of FMD is based on clinical evaluation and imaging tests (renal arteriography is the gold-standard, but non-invasive tests are considered reasonable alternatives). Treatment includes medical therapy, and revascularization (angioplasty or surgery) may be considered if the benefits outweigh the risks of the procedure.*

### Introdução

A displasia fibromuscular (DFM) é uma doença sistémica idiopática, não-inflamatória, não-aterosclerótica em que se observa proliferação celular anormal e distorção da arquitetura da parede de artérias de médio calibre. Predomina no sexo feminino (90%) e o diagnóstico é mais frequente entre a 5ª e 6ª décadas de vida<sup>1</sup>. É uma doença que se caracteriza primariamente por

estenose, mas também por oclusão, aneurisma, disseção e tortuosidade arteriais. Estas alterações foram observadas em praticamente todos os leitos arteriais, mas as artérias mais frequentemente envolvidas são as artérias renais (75-80%) e as artérias cerebrovasculares extracranianas (ex. carótidas e vertebrais – 75%)<sup>1,2</sup>. Aproximadamente 2/3 dos pacientes têm envolvimento simultâneo de múltiplos leitos vasculares<sup>2</sup>.

A forma de apresentação da doença pode variar substancialmente, dependendo do segmento arterial envolvido e da sua severidade. A hipertensão arterial (HTA) é a manifestação mais comum de DFM das artérias renais.

### Caso Clínico

Mulher de 47 anos, cognitivamente íntegra. Antecedentes pessoais de tabagismo (ex-fumadora há 5 anos, 29 unidades-maço-ano), obesidade e de HTA. Medicada em ambulatório com Amlodipina 20mg/dia, Atenolol 50mg/dia, Espironolactona 50mg/dia, Ácido fólico 5mg/dia, Ácido acetilsalicílico 100mg/dia, Atorvastatina 40mg/dia e Nitroglicerina transdérmica 5mg/dia.

A HTA da doente apresentava mais de 20 anos de evolução, estava descrita como sendo de difícil controlo e já tinha lesão de órgão-alvo – acidente vascular cerebral (AVC) isquémico em 2019 (síndrome lacunar motor direito), com hemiparesia esquerda sequelar; AVC hemorrágico em 2014 (hemorragia protuberancial direita); hipertrofia ventricular esquerda moderada e dilatação ligeira da aurícula esquerda descritos em ecocardiograma de 2019. História de lesão renal aguda associada à introdução de Valsartan, com normalização da função renal após suspensão do fármaco.

A doente foi enviada para consulta hospitalar para estudo de causas secundárias de HTA.

Na primeira consulta a doente apresentava pressão arterial de 160/80mmHg, sem outras alterações ao exame físico. Como a doente se encontrava atualmente com controlo tensional adequado em ambulatório, foi considerada presença de “efeito de bata branca” na avaliação em consultório.

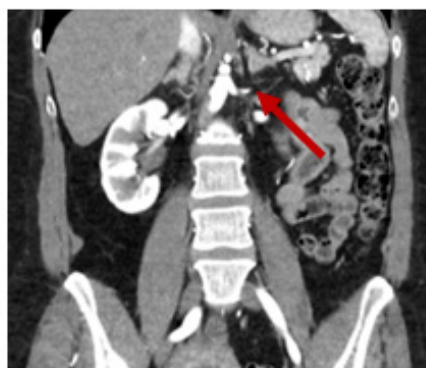
Da investigação realizada destaca-se:

- Função tiroideia, função renal, ionograma e perfil lipídico sem alterações;
- Catecolaminas e metanefrinas em urina de 24 horas sem alterações;
- Razão aldosterona ativa/renina ativa plasmáticas em jejum aumentada (32.5:1), sem fármacos supressores do eixo;
- Ecografia renal com assimetria renal: rim esquerdo com dimensões reduzidas e diminuição acentuada da espessura parenquimatosa nos 2/3 superiores, sugerindo

sequelas nefríticas; rim direito sem alterações. O biótipo da doente não permitiu estudo doppler conclusivo das artérias renais.

Pela suspeita de etiologia renovascular e pelos dados inconclusivos do doppler, a doente efetuou Tomografia Computorizada (TC) abdominal e pélvica com angiografia que mostrou:

- Ausência de envolvimento aterosclerótico calcificado das artérias renais;
- Calibre e permeabilidade conservados do segmento proximal da artéria renal esquerda com redução abrupta do calibre a 6mm da origem aórtica e opacificação filiforme do seu trajeto distal e ramos intra-renais (**Figura 1**);



**Figura 1** - Redução do calibre da artéria renal esquerda (seta vermelha), com opacificação do trajeto distal.

- Redução das dimensões e espessura dos 2/3 proximais do rim esquerdo sem significativa captação de contraste, achados sugestivos de isquemia (**Figura 2**);



**Figura 2** - Isquemia dos 2/3 superiores do rim esquerdo (círculo vermelho).

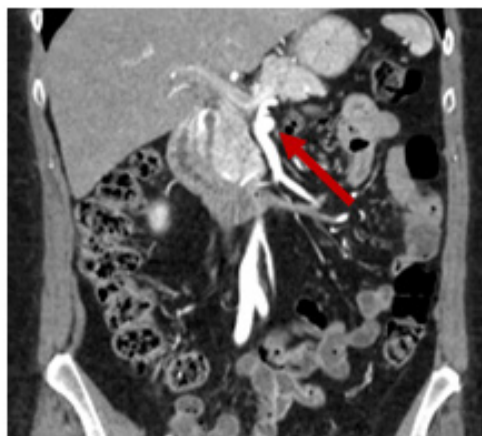


- Área de tortuosidade e redução focal do calibre da artéria renal direita a 9mm da origem aórtica (**Figura 3**);



**Figura 3** - Redução do calibre da artéria renal direita (seta vermelha).

- Redução do calibre do 1/3 proximal do tronco celíaco;
- Aneurismas saculares das artérias pancreático-duodenal inferior (**Figura 4**) e lombares.



**Figura 4** - Aneurisma da artéria pancreático-duodenal inferior (seta vermelha).

Em consulta de seguimento pela especialidade de Neurologia realizou Ressonância Magnética Nuclear (RMN) crânio-encefálica com angiografia que revelou, adicionalmente, dilatação aneurismática na bifurcação da artéria cerebral média esquerda com cerca de 5mm de diâmetro máximo crânio-caudal.

Optou-se, para já, por tratamento conservador da HTA e seguimento em consulta externa. A doente aguarda tratamento cirúrgico da dilatação aneurismática cerebral por Neurocirurgia.

## Discussão

O presente caso clínico é sugestivo de DFM como causa de HTA secundária. Observam-se vários achados que, no seu conjunto, conferem elevada probabilidade diagnóstica: HTA resistente; apresentação em idade jovem e no sexo feminino; antecedentes de AVC em idade <60 anos; deterioração aguda e inexplicável da função renal após introdução de fármaco inibidor do sistema renina-angiotensina-aldosterona (ISRAA); evidência imagiológica de enfarte renal e de estenose, aneurisma e tortuosidade em vários territórios arteriais, incluindo o renal, na ausência de doença aterosclerótica; carência de achados sugestivos de etiologia alternativa de HTA secundária (ex. doença renal primária, hiperaldosteronismo primário, feocromocitoma).

A avaliação imagiológica para confirmar a presença de estenose da artéria renal só está indicada em pacientes que apresentem história clínica e/ou achados ao exame físico sugestivos e, simultaneamente, elevada probabilidade de beneficiar de tratamento corretivo se doença renovascular for detetada ou progredir<sup>3</sup>. A arteriografia renal é o método *gold-standard* de diagnóstico<sup>4</sup>. No entanto, testes não-invasivos como a ecografia com doppler, TC com angiografia ou RMN com angiografia são considerados alternativas aceitáveis no diagnóstico e monitorização<sup>2,5</sup>. No presente caso, a TC e RMN com angiografia evidenciaram estenose, aneurisma e tortuosidade em vários territórios arteriais (incluindo o renal), na ausência de doença aterosclerótica.

Na presença de HTA secundária, a estratégia de tratamento mais efetiva é habitualmente a dirigida ao mecanismo específico subjacente à HTA. A terapêutica médica é frequentemente eficaz e inclui fármacos anti-hipertensores (preferencialmente ISRAA), controlo de outros fatores de risco vasculares, e antiagregação (ex. 75-100mg/dia ácido acetilsalicílico). As duas opções para revascularização incluem a angioplastia transluminal percutânea (ATP, habitualmente sem colocação de stent) ou cirurgia. Estudos observacionais demonstraram taxas de sucesso técnicas semelhantes, com menor morbidade com a ATP<sup>6</sup>. Não existem ensaios clínicos randomizados que comparem terapêutica médica isolada com revascularização em pacientes com DFM da artéria renal<sup>2</sup>; o que se sabe é que pacientes adultos com o perfil tensional relativamente bem controlado com terapêutica

anti-hipertensora podem apresentar maior risco que benefício em revascularizar. A doente apresenta HTA com elevada probabilidade de etiologia renovascular e intolerância à terapêutica médica ótima; além disso, sendo jovem, pretende-se evitar terapêutica com anti-hipertensores *life-long*. Neste caso, a revascularização pode ser benéfica – o caso será discutido com Radiologia de Intervenção e Cirurgia Vascular. Enquanto a doente se mantiver com terapêutica médica exclusiva deve ser dada particular atenção à monitorização da pressão arterial e à vigilância da creatinina sérica – ainda que a perda progressiva da função renal seja pouco comum em pacientes adultos<sup>1</sup>, os ISRAA estão associados a declínio da taxa de filtração glomerular hemodinamicamente mediado, principalmente se as lesões estenóticas forem severas e bilaterais ou ocorrerem em rim único. Está também recomendada a realização anual de ecografia com doppler.

Uma vez que os pacientes com DFM apresentam propensão para atingimento de múltiplos territórios vasculares e existe elevada prevalência de dissecções e aneurismas arteriais, é recomendado que todo o paciente com diagnóstico de DFM realize, pelo menos uma vez, um TC ou RMN com angiografia do cérebro à pelve<sup>2</sup>.

## Bibliografia

1. Olin JW, Froehlich J, Gu X, Bacharach JM, Eagle K, Gray BH et al. The United States Registry for Fibromuscular Dysplasia: results in the first 447 patients. *Circulation*. 2012;**125**(25):3182
2. 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;**24**(2):164
3. Rooke TW, Hirsch AT, Misra S, Sidawy AN, Beckman JA, Findeiss LK et al. 2011 ACCF/AHA Focused Update of the Guideline for the Management of Patients With Peripheral Artery Disease (updating the 2005 guideline): a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2011;**58**(19):2020.
4. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*. 2004;**350**(18):1862.
5. Hirsch AT, Haskal ZJ, Hertzner NR, Bakal CW, Creager MA, Halperin JL et al. ACC/AHA 2005 Practice Guidelines for the management of patients with peripheral arterial disease (lower extremity, renal, mesenteric, and abdominal aortic): a collaborative report from the American Association for Vascular Surgery/Society for Vascular Surgery, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society for Vascular Medicine and Biology, Society of Interventional Radiology, and the ACC/AHA Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Patients With Peripheral Arterial Disease): endorsed by the American Association of Cardiovascular and Pulmonary Rehabilitation; National Heart, Lung, and Blood Institute; Society for Vascular Nursing; TransAtlantic Inter-Society Consensus; and Vascular Disease Foundation. *Circulation*. 2006;**113**(11):e463.
6. Trinquart L, Mounier-Vehier C, Sapoval M, Gagnon N, Plouin PF. Efficacy of revascularization for renal artery stenosis caused by fibromuscular dysplasia: a systematic review and meta-analysis. *Hypertension*. 2010;**56**(3):525.