
Mujer joven con proteinuria y “quistes renales” en ecografía.

Dra. Yanné Avilés Vistorte
R-3 Radiodiagnóstico

Colabora: Dra. Noelia Balibrea Lara
R-2 Nefrología

Historia clínica

- **Mujer de 44 años de edad**
- **Motivo Consulta:** Paciente remitida desde la consulta de Reumatología del H de San Juan por
 - **Proteinuria 300 mg/gr Cr**
 - **Microhematuria 5-10 hematíes por campos sin dismorfias**
 - **Función renal normal**

Historia clínica

- AP: No RAM
 - Fumadora activa
 - No embarazos ni abortos
 - HTA ocasional. Cifras 140/90 sin tratamiento
 - Dermatitis seborreica en cuero cabelludo
 - IQ: Amigdalectomía por faringitis de repetición

Historia clínica

- Historia clínica dirigida para patología reumatológica y nefrológica
 - No antecedentes de patología autoinmune
 - Osteoporosis idiopática en tto con Bifosfonatos
 - Probable fibromialgia
 - No antecedentes nefrourológicos de interés
- Se solicita estudio:
 - Analítica con marcadores autoinmunidad
 - Ecografía abdominal

Pruebas complementarias

- **ASO:**
 - Hemograma normal
 - Bioquímica basal y hepática normal
 - No elevación de reactantes de fase aguda
 - Normocoagulabilidad normal
- **A. orina:**, Cociente
Microalbuminuria/Cr 388,4
Microhematuria

Pruebas Complementarias

- Anticuerpos antifosfolípido: Negativo
- Inmunoglobulinas y complemento normales
- Autoinmunidad: **ANA negativo, ENAs negativo, ANCA negativo**
- Serología virus hepáticos negativa

Ecografía Abdominal

RL



Hallazgos ecográficos

Quistes en el seno renal, bilaterales, algunos con contenido ecogénico y con finas calcificaciones periféricas



Quistes renales complicados

TC Abdominopélvico sin y con contraste





Hallazgos por TC

Estructuras saculares bilaterales hiliares e intraparenquimatosas que realzan intensamente con contraste (isodensas a la aorta)



Patología vascular renal bilateral

Patología vascular renal

❑ Malformación vascular renal:

- Fístula arteriovenosa (FAV)
- Malformación arteriovenosa (MAV)

❑ Aneurismas renales

Patología vascular renal

- ❑ Malformación vascular renal:
 - Fístula arteriovenosa (FAV)
 - Malformación arteriovenosa (MAV)
- ❑ Aneurismas renales

FAV y MAV renales

- FAV + frec
- FAV generalmente adquiridas por trauma o iatrógenas
- Las MAV suelen ser aisladas o forman parte de diversos síndromes hereditarios (Síndrome de Parkes-Weber)
- Generalmente asintomáticas o hematuria
- En las de gran tamaño: soplos y fallo cardíaco

Hallazgos radiológicos FAV/MAV

- Agrandamiento arteria y/o vena
- Dilataciones aneurismáticas
- **Retorno venoso precoz**

Patología vascular renal

❑ Malformación vascular renal:

- Fístula arteriovenosa (FAV)
- Malformación arteriovenosa (MAV)

❑ Aneurismas renales

Aneurismas renales

- ❑ Incidencia:
 - ❑ 0.01%–1% en la población general
 - ❑ Afectación bilateral es muy infrecuente
- ❑ Generalmente asintomáticos, aunque pueden producir dolor en flanco y hematuria
- ❑ Dilataciones aneurismáticas **sin** retorno venoso precoz

Arteriografía





Hallazgos angiográficos

- No hay retorno venoso precoz
- Aneurismas saculares múltiples bilaterales
- No hay estenosis arteriales
- Ramas distales ectásicas/displásicas



Aneurismas renales múltiples bilaterales

Causas de aneurismas renales

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Verdaderos

- Congénitos
- Ateroesclerosis
- Trastornos hereditarios del tejido conectivo
- Facomatosis

Falsos

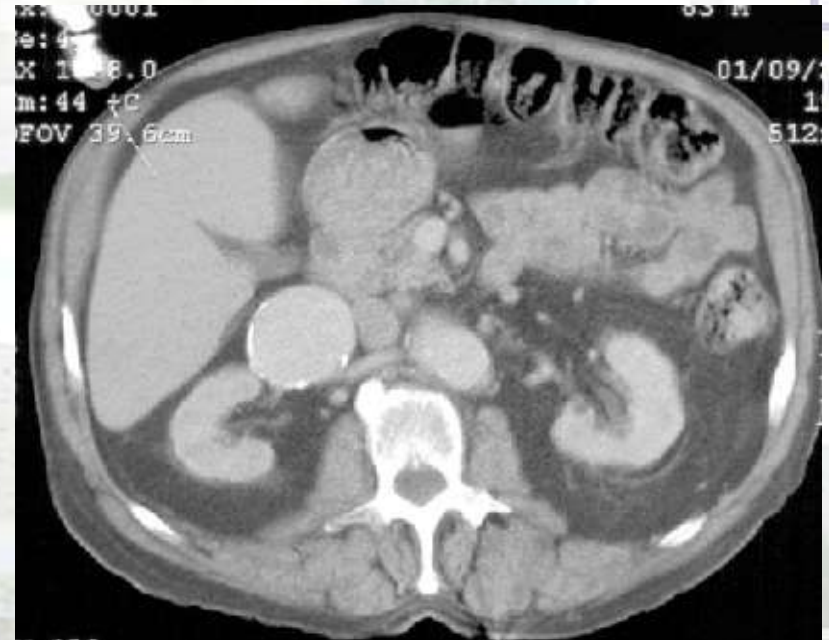
- Infecciosos: Micóticos
- Traumatismos
- Iatrógenos
- Vasculitis

Mixtos

- Displasia fibromuscular
- Mediólisis arterial segmentaria

Aneurismas congénitos

- Generalmente son únicos
- Se localizan en la bifurcación proximal



Aneurismas ateroescleróticos

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

- ❑ Pacientes mayores con factores de riesgo cardiovasculares
- ❑ Frecuente la estenosis proximal de la arteria renal



AGÈNCIA
VALENCIANA

AG
VA
DE

Aneurismas asociados a facomatosis y trastornos del tejido conectivo

- ❑ Trastornos hereditarios del tejido conectivo
 - Síndrome de Marfan
 - Síndrome de Ehlers-Danlos

- ❑ Facomatosis
 - Esclerosis tuberosa
 - Neurofibromatosis tipo I

Causas de aneurismas renales

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Verdaderos

- Congénitos
- Ateroesclerosis
- Trastornos hereditarios del tejido conectivo
- Facomatosis

Falsos

- Infecciosos: Micóticos
- Traumatismos
- Iatrógenos
- Vasculitis

Mixtos

- Displasia fibromuscular
- Mediólisis arterial segmentaria

AGÈNCIA
VALENCIANA

AG
VA

Aneurismas falsos

Micóticos

Bacteriemia
Endocarditis infecciosa
Drogas IV
Inmunosupresión
Stents, injertos

Iatrógenos

Punciones
Radiaciones
Ciclofosfamida

Traumatismos

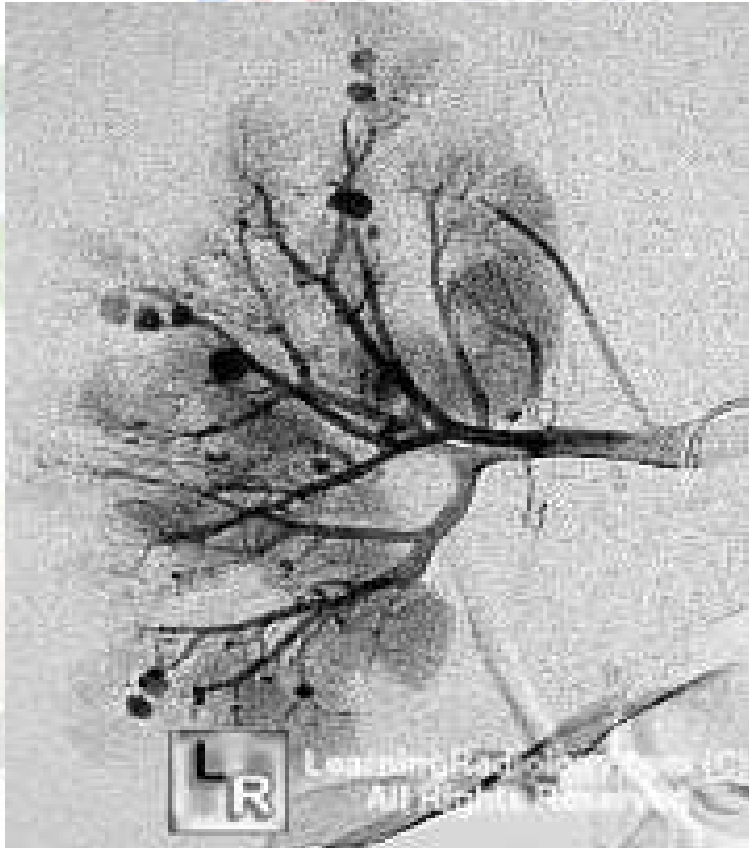
Clasificación de las vasculitis más frecuentes

Vasculitis de pequeño vaso	<ul style="list-style-type: none">• Vasculitis por hipersensibilidad• Púrpura de Schönlein-Henöch• Crioglobulinemia
Vasculitis de mediano y pequeño calibre	<ul style="list-style-type: none">• Poliarteritis nodosa (PAN)• Poliangeitis microscópica• Churg-Strauss• Granulomatosis de Wegener• Enfermedad de Kawasaki• Lupus eritematoso sistémico• Vasculitis reumatoidea• Vasculitis inducidas por drogas
Vasculitis de grandes vasos	<ul style="list-style-type: none">• Arteritis células gigantes o arteritis temporal• Arteritis de Takayasu

Consideraciones generales en las vasculitis

- ❑ Los estudios de imagen muestra hallazgos similares: dilataciones, estenosis y formación de aneurismas
- ❑ Generalmente los reactantes de fase aguda están elevados
- ❑ Aneurismas renales:
 - Granulomatosis de Wegener
 - Lupus
 - Churg-Strauss
 - Poliarteritis nodosa

Poliarteritis nodosa (PAN)



Criterios diagnósticos (3 o +)

1. Pérdida de peso superior a 4 kg
2. Livedus reticularis
3. Dolor o molestias testiculares
4. Mialgias, debilidad muscular o molestias en piernas
5. Mononeuropatía o polineuropatía
6. HTA
7. Urea o creatinina elevadas
8. Ag HB +
9. Anomalías angiográficas
10. Biopsia positiva

Electromiografía normal

Causas de aneurismas renales

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Verdaderos

- Congénitos
- Ateroesclerosis
- Trastornos hereditarios del tejido conectivo
- Facomatosis

Falsos

- Infecciosos: Micóticos
- Traumatismos
- Iatrógenos
- Vasculitis

Mixtos

- Displasia fibromuscular
- Mediólisis arterial segmentaria

Displasia Fibromuscular (DFM)

- ❑ Enfermedad no inflamatoria y no aterosclerótica caracterizada por el crecimiento defectuoso de tejido fibroso
- ❑ Etiología desconocida
 - Genética
 - Hormonal
 - Traumas
 - Isquemia mural
- ❑ Más frecuente en mujeres jóvenes
 - 15-50 años
 - Ratio M:H=9:1
- ❑ Incidencia de un 10% de aneurismas renales en contraposición al 1% de la población general

Afectación arterial en la displasia fibromuscular

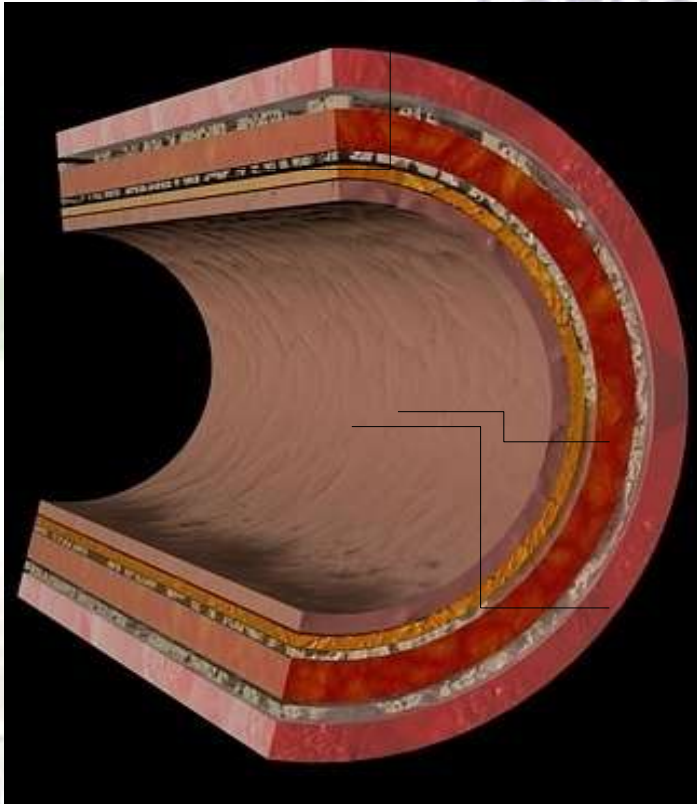
Arterias afectadas	Frecuencia (%)
Arterias renales Bilaterales	60-75 50
Circulación extracraneal (carótidas y vertebrales)	30-35
Asocian a aneurismas intracraneales	10-50
Afectación vascular múltiple	28
Otros territorios vasculares (subclavias, esplánicas, políteas, iliacas, hepáticas, coronarias)	?

*The New England Journal of Medicine. Fibromuscular Dysplasia
David P. Slovit, M.D., Ph.D., and Jeffrey W. Olin
N Engl J Med 2004;350:1862-71.*

Manifestaciones clínicas

- ❑ Asintomática
- ❑ Síntomas renovasculares
- ❑ Síntomas neurológicos
- ❑ Reactantes de fase aguda generalmente negativos

Clasificación patológica



Fibroplasia de la íntima

- Menos 10%
- Pacientes jóvenes y niños

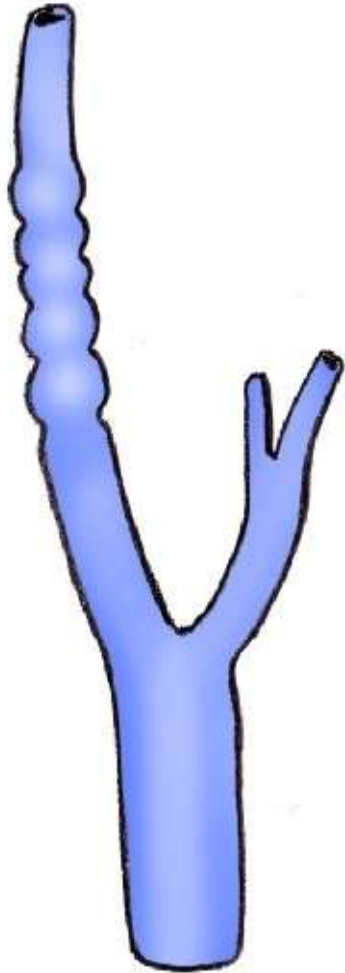
Displasia medial

- Fibroplasia medial 80%
- Fibroplasia perimedial 15%
- Hiperplasia medial 1-2 %

Fibroplasia de la adventicia

- Incidencia exacta se desconoce

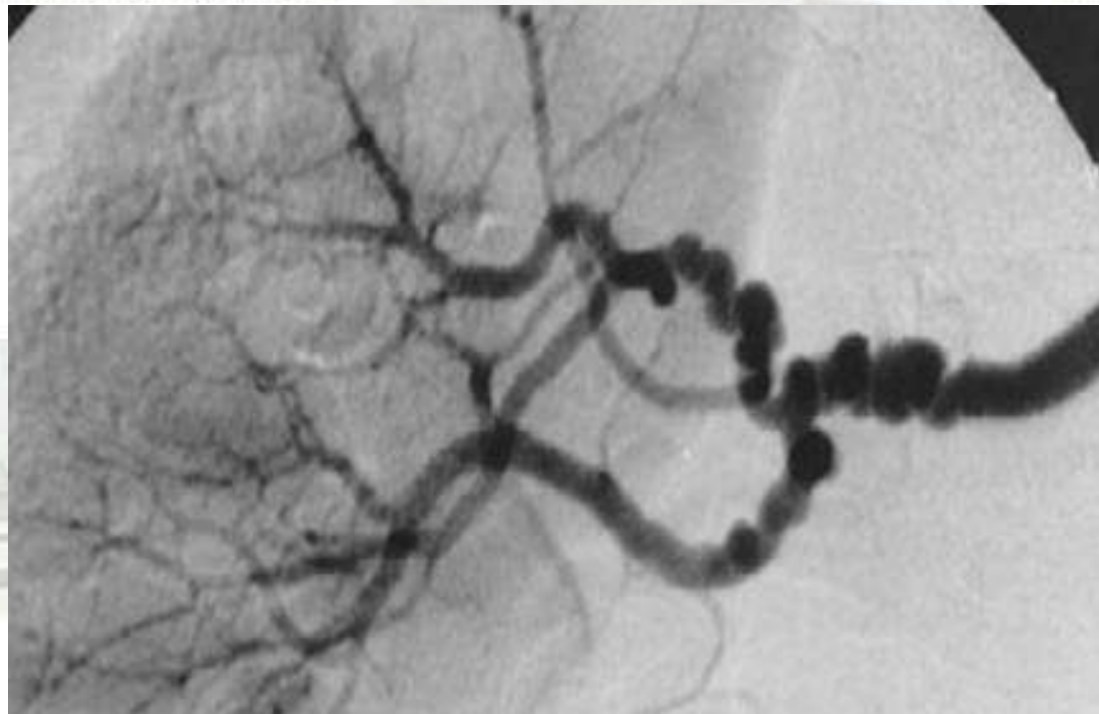
Características radiológicas



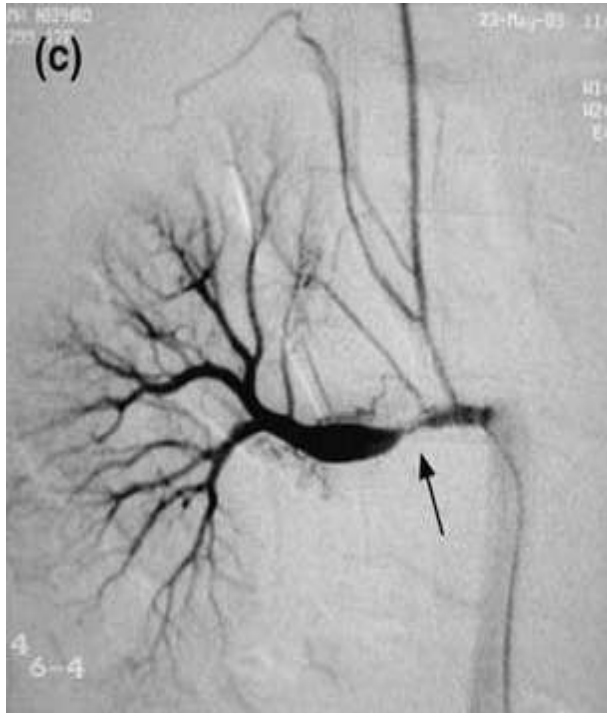
Fibroplasia medial (80%)

Afecta 2/3 distales de la arteria renal

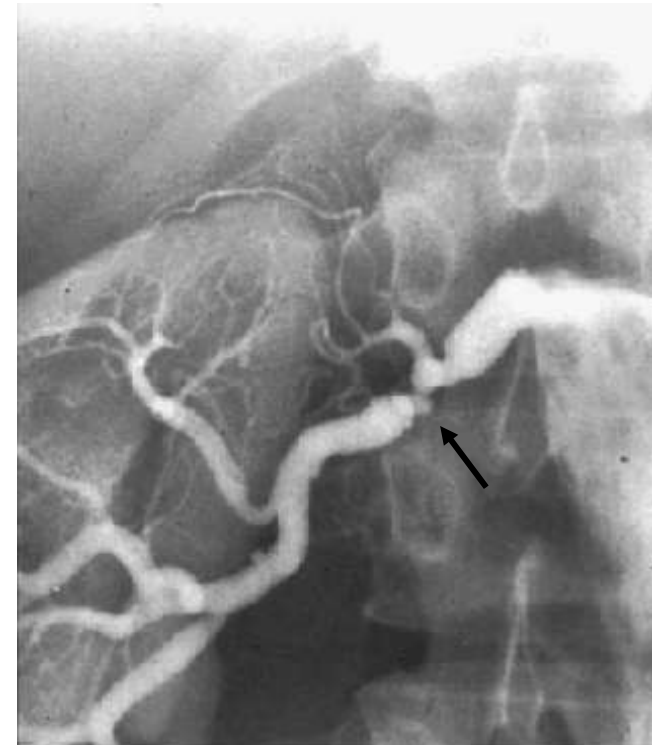
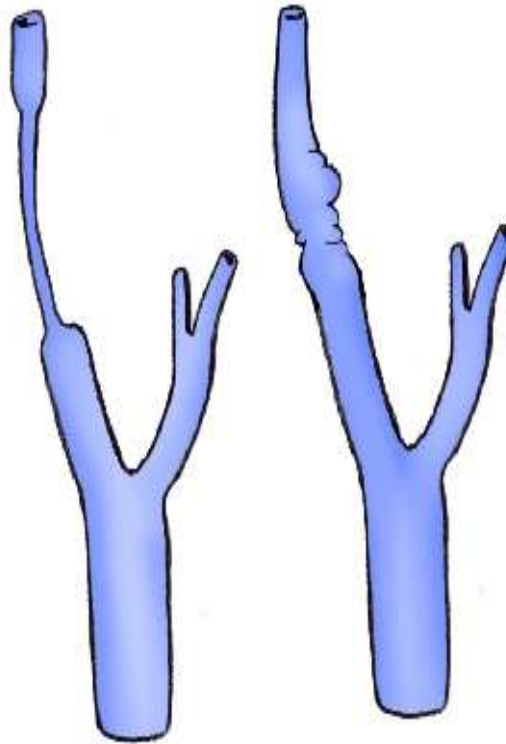
Aspecto en "collar de perlas" es patognomónico



Formas de presentación radiológicas menos frecuentes

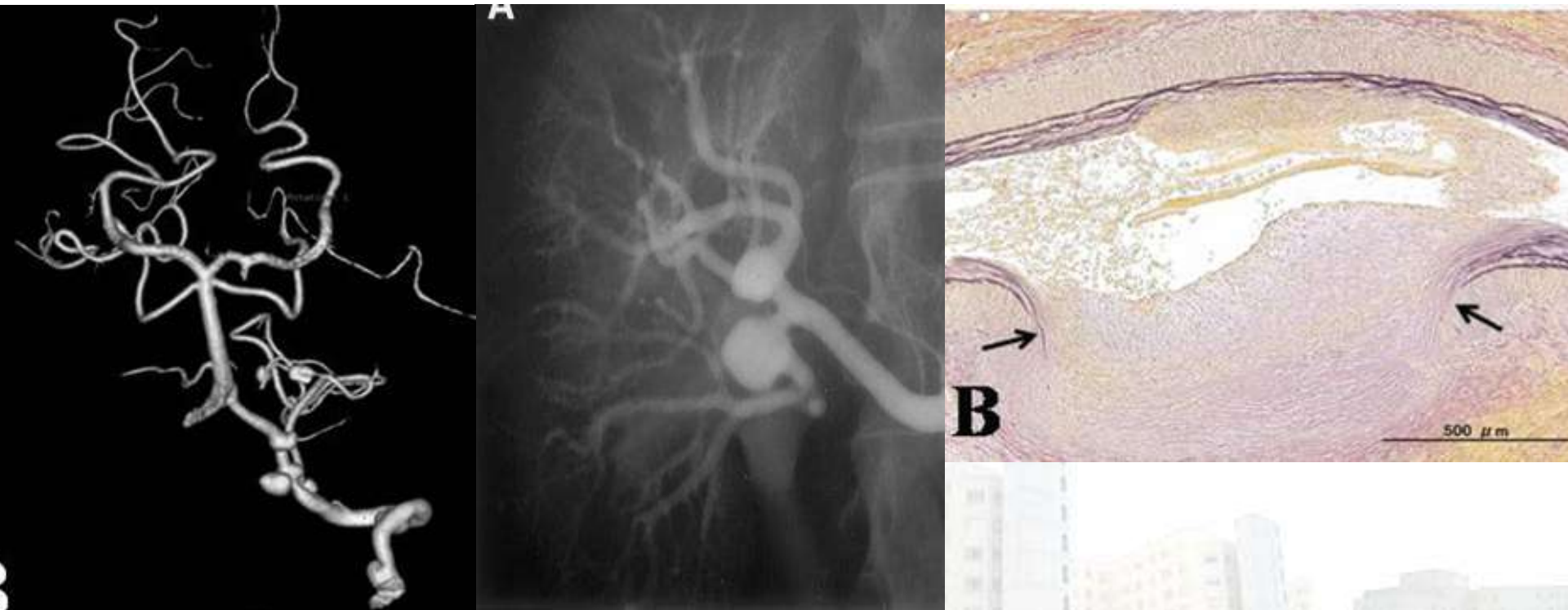


Estenosis largas



Estenosis cortas

Fibroplasia Medial Atípica



A very unusual case of fibromuscular dysplasia with multiple aneurysms
Hidehito Kimura, M.D.,¹ Kohkichi Hosoda, M.D., Yoshie Hara,
J Neurosurg 109:1108–1112, 2008

Conclusión

- ❑ Los aneurismas renales múltiples bilaterales es una patología muy infrecuente
- ❑ Contexto clínico, pruebas de laboratorio e imagen descartan una vasculitis
- ❑ Se plantea por exclusión el diagnóstico de displasia fibromuscular (tipo fibroplasia medial atípica)
- ❑ Diagnóstico definitivo: anatomía patológica (nefrectomía)

Que hacer con la paciente?

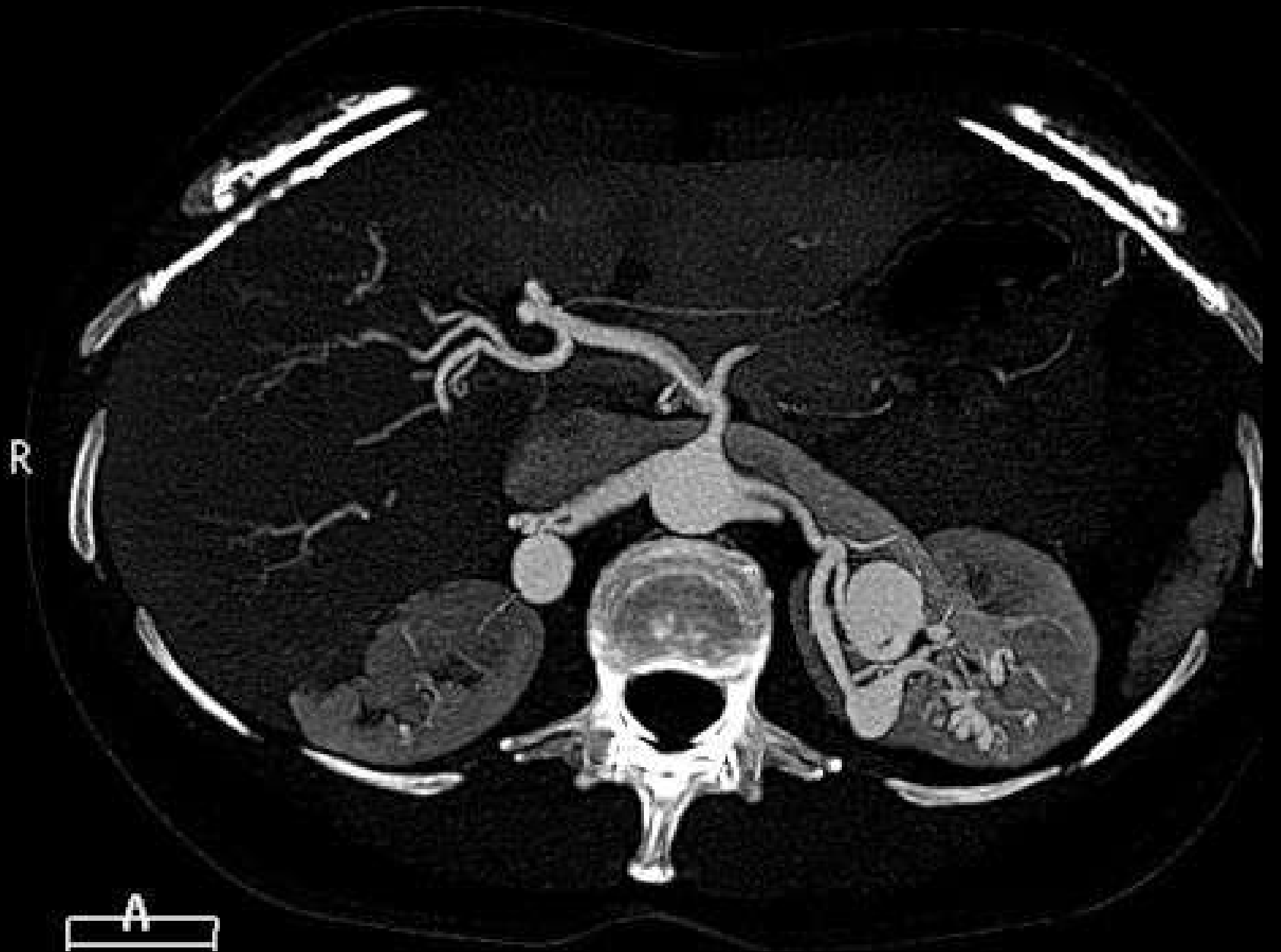


- Completar estudio radiológico
 - RM Cerebral
 - AngioRM de troncos supraórticos

- Tratamiento endovascular de los aneurismas (>2- 3 cm)







Agradecimientos

Servicio de Nefrología

Dr. Miguel Perdiguero

Dra. Noelia Balibrea

Dra. Marisol Ros Alacant y C.E. Babel

Servicio de Radiodiagnóstico

Dr. Juan Arenas Jiménez

Sección de Radiología Vasculat e Intervencionismo

Dr. Javier Irurzun

Dr. Francisco España

Dr. Santiago Gil

Dr. Fernando Sánchez

Dr. Pedro De La Iglesia

Muchas gracias

