

## Doença Fibromuscular Arterial com Envolvimento Cerebral e Renal *Fibromuscular Dysplasia Disease with Cerebral and Renal Involvement*

Ana Mondragão, Sara Pipa, Tiago Gregório

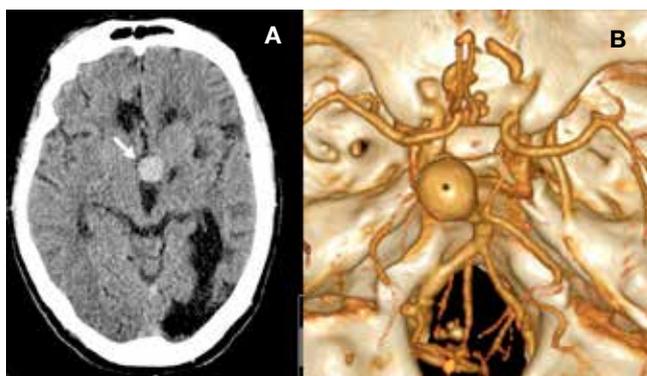
**Palavras-chave:** Aneurisma; Aneurisma Intracraniano; Displasia Fibromuscular; Hipertensão Renovascular.

**Keywords:** Aneurysm; Basilar Artery; Fibromuscular Dysplasia; Intracranial Aneurysm; Hypertension, Renovascular.

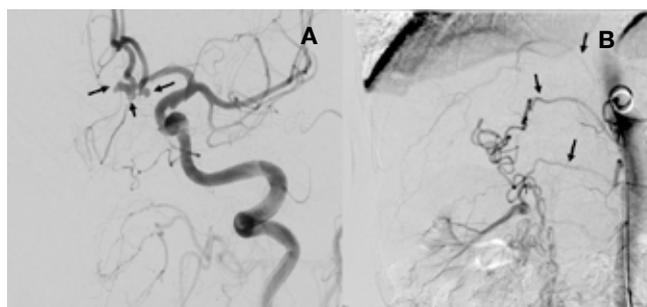
Mulher de 48 anos, com antecedentes de hipertensão e diagnóstico recente por tomografia computadorizada (TC) e angio-TC de aneurisma da artéria basilar no contexto de cefaleias (Fig.s 1A e 1B); realizou angiografia que confirmou aneurisma gigante do topo da artéria basilar, entre outros aneurismas (Fig. 2A), sujeito a tratamento endovascular e sem intercorrências posteriormente. Recorreu ao Serviço de Urgência por cefaleia de início súbito associada a vômitos. Na TC cerebral observou-se hematoma intraparenquimatoso agudo na profundidade do hemisfério cerebeloso direito, de possível causa hipertensiva. Iniciou inibidores da enzima de conversão da angiotensina que não tolerou por disfunção renal. Realizou ecografia renal que mostrou rim direito atrófico. Doseou-se a aldosterona e renina com um rácio < 10. A angiografia renal evidenciou estenose quase total do rim direito, com circulação colateral (Fig. 2B). A doente foi proposta para angioplastia, que não foi realizada devido à extensão e gravidade da doença no rim afetado. Portanto, optou-se por otimizar o controlo da pressão arterial com medicação anti-hipertensora.

A displasia fibromuscular (DFM) é uma doença idiopática, segmentar, não inflamatória e não aterosclerótica que afeta todas as camadas das artérias de pequeno e médio calibres.<sup>1,2</sup> Mais frequente em mulheres jovens.<sup>1-3</sup> A prevalência da DFM é estimada entre 4% - 6% nas artérias renais e entre 0,3 - 3% nas cervicoencefálicas.<sup>1,2</sup> O diagnóstico é feito por histologia e/ou angiografia.<sup>1,3</sup> A aparência angiográfica é em “colar de pérola”,<sup>3,5</sup> mas pode ser apresentada por aneurismas vasculares, estenoses e ectasias, disseção arterial e hemorragia subaracnoideia.<sup>2,3</sup>

A DFM causa estenose das artérias renais e, embora seja uma causa rara de hipertensão renovascular, deve ser considerada especialmente em doentes jovens.<sup>4</sup> É notável a prevalência de DFM em multivasos, e o grande número



**Figura 1:** Na Fig. A observa-se dilatação da artéria basilar (→) confirmado em angiografia cerebral (Fig. B) tratar-se de um volumoso aneurisma (\*) do topo da artéria basilar.



**Figura 2:** A Fig. A representa uma angiografia convencional cerebral, onde se observam dilatações aneurismáticas da artéria comunicante anterior (→). Na Fig. 2B, a angiografia renal evidencia estenose praticamente total da artéria renal direita, observando-se circulação colateral do pólo superior do rim.

de doentes com DFM renal que têm DFM cerebral, e vice-versa.<sup>1,4</sup> A angio-ressonância magnética cerebral deve ser realizada nos doentes com esta displasia.<sup>5,6</sup> Um alto índice de suspeição é necessário para o diagnóstico precoce e tratamento imediato, que pode resultar em uma recuperação rápida e completa.<sup>5,6</sup> ■

**Conflitos de Interesse:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**Fontes de Financiamento:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

**Direito à Privacidade e Consentimento Informado:** Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

<http://revista.spmi.pt> - DOI: 10.24950/rspmi/39/2017

Proteção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais.

Correspondência: Ana Mondragão - anitamondragao@hotmail.com  
Serviço de Medicina Interna,  
Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho,  
Vila Nova de Gaia, Portugal  
Rua Conceição Fernandes, 4434-502, Vila Nova de Gaia

Recebido: 08/02/2017

Aceite: 22/03/2017

#### REFERÊNCIAS

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;125:3182-90.
2. Varennes L, Tahon F, Kastler A, Grand S, Thony F, Baguet JP, et al. Fibromuscular dysplasia: what the radiologist should know: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2015;6:295-307.
3. Plouin PF, Perdu J, La Batide-Alanore A, Boutouyrie P, Gimenez-Roqueplo AP, Jeunemaitre X. Fibromuscular dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:28.
4. Pasquini M, Trystram D, Nokam G, Gobin-Metteil MP, Oppenheim C, Touzé E. Fibromuscular dysplasia of cervicocephalic arteries: Prevalence of multisite involvement and prognosis. *Rev Neurol*. 2015;171:616-23.
5. Slovut DP, Olin JW. Fibromuscular dysplasia. *N Engl J Med*. 2004;350:1862-71.
6. Kadian-Dodov D, Gornik HL, Gu X, Froehlich J, Bacharach JM, Chi YW, et al. Dissection and aneurysm in patients with fibromuscular dysplasia: findings from the U.S. Registry for FMD. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:176-85.