



SÍNDROME DE REGRESIÓN CAUDAL COMO CAUSA DE HIPERTENSIÓN SECUNDARIA

Jesica Ramirez MD PhD, Nicolás F. Renna MD PhD ISHF

1-Departamento de Cardiología. Unidad de HTA. Hospital Español de Mendoza. CONICET

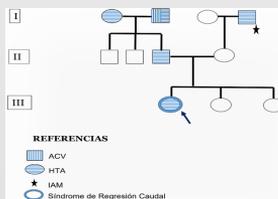
2-Departamento de Genética-Oncología. Hospital Central de Mendoza

RESUMEN

La hipertensión arterial (HTA) es una enfermedad de etiología mayoritariamente multifactorial. A pesar de que, causas monogénicas, embriológicas, epigenéticas son poco frecuentes, el abordaje interdisciplinario es fundamental para arribar al diagnóstico.

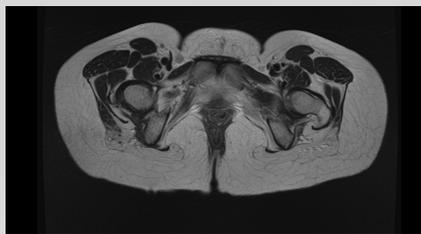
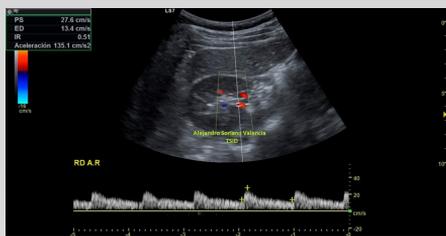
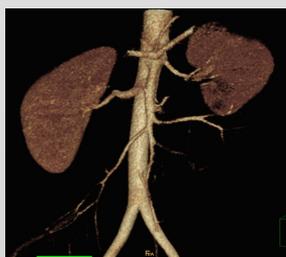
HALLAZGOS CLÍNICOS

Presentamos el caso de una paciente de 22 años, con antecedentes de mielomeningocele congénito e hija de padres no consanguíneos, internada por una crisis hipertensiva (220/112 mmHg). Se deriva para descartar causas genéticas de HTA. La genealogía muestra antecedentes de HTA y cardiopatía isquémica en ambas líneas parentales, en dos generaciones precedentes. En el examen físico se observa en miembros inferiores pie cavo bilateral, edema y superposición de segundos dedo sobre primero en pie izquierdo. Presenta atrofia de pantorrillas e incontinencia, con utilización de sonda vesical y ostoma continente, como secuelas postquirúrgicas.



EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Como hallazgo de relevancia, aldosterona y actividad plasmática de la renina elevados. Catecolaminas en sangre y orina, VMA y normetanefrinas normales. En RNM de abdomen y pelvis se encuentra arteria renal izquierda doble corroborada por angio-TAC, pelvis extrarrenal derecha y útero bicorne de tamaño normal. El doppler de arterias renales no mostró signos de estenosis significativa. Arteria renal derecha 43 cm/s y arteria renal izquierda 103 cm/s.



CONCLUSIÓN

La paciente presenta criterios diagnósticos compatibles con un síndrome de regresión caudal, un espectro de fenotipos clínicos con malformaciones en el hemicuerpo inferior que involucran las 3 capas embrionarias. Se postula que, en este caso, la HTA es secundaria al defecto embriológico. La paciente continúa medicada con perindopril/indapamida 10/2,5 mg con adecuado control de la presión arterial.