



# Neurofibromatosis e Hipertensión



El texto de este cuaderno, ha sido cedido por **The Neurofibromatosis Association** (UK) y publicado por la **Asociación Catalana de las Neurofibromatosis** (Barcelona - España) en Junio de 1999.

Titulo original: **Neurofibromatosis and Hypertension**  
**Dr. Michael J. Dillon MB FRCP DCH**  
Traducción del original: **Marta Bergés i Vaquer**



**Associació Catalana de les Neurofibromatosis.**  
**Grups d'Ajuda Mútua de les Neurofibromatosis.**  
**C/ Bilbao 93-95, 5º 1ª. 08005 Barcelona.**  
**Teléfono i fax 933 074 664**

**E-mail: [francesv@lix.intercom.es](mailto:francesv@lix.intercom.es)**

**<http://usuarios.intercom.es/francesv/castella/acneft.htm>**

**Registre d'Associacions de la Generalitat de Catalunya:**  
**20.191**

**NIF: G61519476**

**Neurofibromatosis  
e  
Hipertensión**



## Contenido

---

<i>Neurofibromatosis e hipertensión .....</i>	<i>2</i>
<i>Notas .....</i>	<i>6</i>

## **Neurofibromatosis e hipertensión**

---

Las manifestaciones de la Neurofibromatosis (Nf1) son muy diversas, y entre ellas se encuentra la hipertensión (presión sanguínea alta). Hay un cierto riesgo de hipertensión entre los afectados de Nf1, debido a su tendencia a que se produzca un estrechamiento de las arterias de los riñones o a desarrollar tumores en la porción medular de la glándula suprarrenal u otras partes de sistema nervioso simpático.

El estrechamiento de las arterias del riñón se conoce como estenosis de la arteria renal, y puede afectar a las principales arterias que conducen al riñón y también a los pequeños vasos sanguíneos intrarrenales. Ocasionalmente, estos problemas pueden asociarse a la coartación de la aorta, que es el estrechamiento de la arteria principal que va desde el corazón a la parte inferior del cuerpo. El estrechamiento de las arterias no es debido a la presión externa de un neurofibroma, sino a una anomalía en la pared de la arterial, denominada hiperplasia de la íntima. Este hecho reduce efectivamente el riego sanguíneo hacia el riñón o a parte del riñón y redundará en un exceso de producción de una hormona llamada renina, que causa un incremento de la presión sanguínea.

Dado que el 70% de los pacientes de Nf1 que desarrollan hipertensión renovascular son niños menores de 16 años, es importante tener en cuenta esta complicación en los pacientes más jóvenes afectados de esta enfermedad. Sin embargo, es necesario situar este hecho en su contexto.

En la niñez, una hipertensión significativa se debe a problemas renales en un 90% de los casos, pero sólo el 10% de los afectados presenta alteraciones de la arteria renal y de éstos, un tercio tiene Nf1. De los individuos afectados de Nf1, la incidencia de la hipertensión renovascular aparece en proporciones menores, del orden del 2%.

El otro tipo de hipertensión detectada en la Nf1 es la causada por tumores en la suprarrenal o en el sistema nervioso simpático en cualquier zona del cuerpo.

Los tumores de la suprarrenal se denominan feocromocitomas, y los del sistema nervioso simpático, fuera de las glándulas suprarrenales, se denominan paragangliomas. Estos tumores no suelen ser malignos, y segregan otra hormona denominada noradrenalina que ocasiona el aumento de la presión sanguínea. Este tipo de lesión es más común entre los adultos, sufran o no de Nf1, que entre los niños, pero entre éstos últimos la incidencia es de un 2% entre los niños que presentan una alta presión sanguínea general. Aproximadamente el 5% de estos niños tienen Nf1. entre los pacientes de Nf1 la incidencia del feocromocitoma o del paraganglioma es aproximadamente del 1%.

La hipertensión debida a la existencia de estas enfermedades si se da en grados severos y no es

debidamente tratada, puede dar lugar a serias, e incluso mortales, consecuencias. Por otra parte, si es identificada y tratada adecuadamente, la presión sanguínea puede ser controlada ya sea a través de medicación o en algunos casos con la ayuda de una intervención quirúrgica. La estenosis de la arteria renal puede curarse dilatando las arterias que se han estrechado o haciendo un “bypass” con otro vaso sanguíneo o con algún material sintético que sirva al mismo propósito.

Si bien no son absolutamente curativos, estos procedimientos a menudo redundan en una mejora importante del control de la presión sanguínea y hacen posible la reducción significativa de la medicación. Los feocromocitomas y los paragangliomas normalmente se eliminan quirúrgicamente tras un adecuado tratamiento médico, siendo el resultado normalmente bueno a largo plazo.

En consecuencia, es necesario asegurar el control regular de la presión sanguínea de los individuos afectados por Nf1 desde la infancia. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que existen otras causas que pueden provocar una alta presión sanguínea, por lo que se hace necesario estudiar cada caso individualmente.

Además, es importante recordar que la hipertensión es muy común entre la población adulta y que entre las personas con Nf es posible que deba a su propia enfermedad y no a otras anomalías específicas asociadas a ésta. Sin embargo, siempre es necesario realizar los exámenes médicos específicos que convenga antes de llegar a ninguna conclusión.

Michael J. Dillon  
MB FRCP DCH  
Consultor médico y director de Nefrología Clínica  
Hospital for Sick Children  
Great Ormond Street  
LONDON WC1  
Enero 1996

# Notas

---