



HOSPITAL DE
SANTAMARIA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

HTA Renovascular pediátrica: Revisão a propósito de um caso clínico

2015/2016

HTA Renovascular Pediátrica

Revisão a propósito de um caso clínico

Catarina Pedro Fernandes N° 12737
Tese de Mestrado Integrado

Clínica Universitária de Pediatria
Centro Académico de Medicina de Lisboa

Orientadora: Dra. Carla Simão

RESUMO

A hipertensão arterial (HTA) está presente num número significativo de crianças e adolescentes assintomáticos, com possível lesão de órgão alvo em crianças hipertensas e até pré-hipertensas.

A HTA de causa renovascular é a terceira causa mais frequente de HTA nas crianças e o seu achado mais comum é a presença de estenose da artéria renal.

Esta tese descreve o caso de HTA grave (estadio II) numa criança de 12 anos, assintomática, mas com lesão de órgão alvo. A investigação subsequente detectou a presença de estenose da artéria renal esquerda com rim esquerdo excluído na avaliação por renograma com captopril.

A presença de HTA grave, não controlada com terapêutica farmacológica tripla, associada a estenose da artéria renal e exclusão funcional do rim esquerdo, condicionou a realização de nefrectomia. O seguimento posterior revelou descida dos valores de pressão arterial (PA), estando a doente atualmente medicada apenas com um anti-hipertensor.

A propósito deste caso, pretende-se salientar a importância da avaliação e correcta interpretação da PA nas crianças, fazendo uma revisão da literatura.

ABSTRACT

Hypertension is present in a substantial number of asymptomatic children and adolescents, with possible evidence of target organ damage (TOD) in hypertensive and prehypertensive children.

Renovascular disease is the third most common cause of hypertension in children and the most common abnormality is renal artery stenosis.

This dissertation describes a case of severe hypertension (stage II) in a 12-year-old girl, asymptomatic but with TOD evidence. Further investigation found a left renal artery stenosis and the renal scan with captopril showed an inexistent function of the left kidney.

The presence of severe hypertension, refractory to triple agent therapy, a renal artery stenosis and a left kidney with no function lead to a nephrectomy. Following outcome showed improvement of BP values and the patient is, at the moment, treated with only one antihypertensive agent.

The purpose of this case is to emphasize the importance of BP measurement and its correct interpretation in children, making a literature review.

INTRODUÇÃO

A hipertensão arterial (HTA) é a principal causa de morte prematura nos adultos (1) e está presente num número significativo de crianças e adolescentes assintomáticos (2). Estudos epidemiológicos sobre pressão arterial (PA) demonstram um aumento da prevalência de hipertensão em crianças e adolescentes, que parece ser influenciado principalmente, mas não exclusivamente, pelo aumento da prevalência da obesidade infantil (2). Crianças com PA elevada têm mais probabilidade de se tornarem adultos hipertensos, contribuindo para a actual epidemia de doença cardiovascular. Salienta-se, assim, a importância do controlo da PA em crianças e adolescentes e a necessidade de aplicar estratégias de prevenção cardiovascular já nesta faixa etária (3).

Todas as crianças com idade superior ou igual a 3 anos observadas em consulta de vigilância de saúde devem ser sujeitas a avaliação da PA. Em crianças mais jovens, a PA deve ser avaliada se existirem circunstâncias que aumentem o risco de HTA (3). Os critérios de diagnóstico baseiam-se no conceito de que, nas crianças, a PA aumenta com a idade e tamanho, impossibilitando o uso de um único valor de PA para definir hipertensão, como acontece nos adultos. Assim uma pressão arterial normal é definida como uma pressão arterial sistólica (PAS) e pressão arterial diastólica (PAD) abaixo do percentil 90 (P90) para a idade, sexo e estatura. Hipertensão corresponde a uma PAS e/ou PAD persistentemente no P95 ou acima deste e crianças com uma PAS ou PAD no P90 ou acima, mas abaixo do P95 são classificadas como tendo PA normal-alta. Adolescentes com PA de 120/80 mmHg ou mais, mesmo que abaixo do P90 são também considerados como tendo PA normal-alta (3). Para evitar o sobre-diagnóstico de HTA numa criança com um único valor de PA aumentado, aconselham-se três medições em ocasiões diferentes com o método auscultatório (1,3). Constituem excepções, crianças com sintomas de HTA ou valores de PA de estágio II (1).

Apesar da prevalência mundial de HTA pediátrica não ser conhecida, estudos epidemiológicos e rastreios escolares em crianças entre os 3 e os 18 anos de idade, estimam que a prevalência de HTA seja de 3.6% e de pré-hipertensão (ou pressão arterial normal-alta) 3.4% (1,2).

A maior parte das crianças hipertensas é assintomática (4). No entanto, estudos demonstraram que as lesões de órgãos alvo (LOA) já são detectáveis em crianças hipertensas e até pré-hipertensas (2), sugerindo que os percentis 90 e 95 para a PA subestimam o risco cardiovascular a longo-prazo, questionando a necessidade de estabelecer níveis mais baixos para definir alto risco (1).

As causas mais frequentes de HTA variam com a idade. A HTA essencial raramente é encontrada em crianças jovens, mas a sua prevalência aumenta significativamente na adolescência. A HTA designa-se de secundária quando se identifica uma causa, muitas vezes passível de correcção. A doença parenquimatosa renal e renovascular e a coartação da aorta constituem 70 a 90% de todos os casos de HT secundária (3).

Esta tese pretende abordar a HTA renovascular a propósito de um caso clínico.

CASO CLÍNICO

M.P., sexo feminino, 12 anos, raça caucasiana, foi referenciada do centro de saúde para o hospital da área de residência a 1 de Julho de 2015 por apresentar valores de PA muito elevada, confirmada em várias medições. Tem antecedentes familiares de avós com dislipidemia, diabetes mellitus II e a avó materna com HTA. Sem outras doenças de carácter hereditário conhecidas.

É produto de uma gestação de 39 semanas e nasceu de parto distócico (cesariana), tendo Índice de Apgar 9/10 (1º e 5º minutos respectivamente) e somatometria compatível com recém nascido adequado à idade gestacional. Período neonatal precoce e tardio sem intercorrências e rastreio alargado de doenças metabólicas ao 8º dia de vida. No 1º mês foi-lhe diagnosticada uma comunicação inter-auricular, com seguimento em cardiologia até aos 5 anos. Apresenta medições da PA desde os 3 anos com registo de valores de PAS aumentados (P90-95) em várias consultas. Aleitamento materno exclusivo até ao 1 mês de vida. Refere alimentação saudável e diversificada, sem intolerâncias alimentares. Faz exercício físico em contexto escolar. Tem hábitos de sono

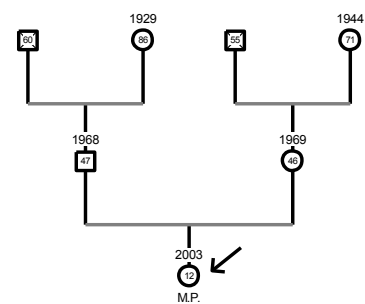


Figura 1- Genograma de M.P.

adequados e sem alterações. Nega hábitos tabágicos, alcoólicos ou medicamentosos. Apresenta imunizações actualizadas segundo o Programa Nacional de Vacinação, tendo – lhe sido administrada a vacina suplementar anti-pneumocócica aos 3 e aos 4 anos. Desde os 7 anos que se encontra no Percentil 75-90 para o peso. Actualmente no P75-90 para a altura e com índice de massa corporal (IMC) de 18,9 (P50-75). Refere menarca aos 11 anos. Teve um desenvolvimento psico-motor adequado e caracteriza-se como uma adolescente ansiosa. Frequenta o 7º ano de escolaridade, com razoável aproveitamento escolar. Nega internamentos ou cirurgias. Sem alergias documentadas.

A 1 de Julho de 2015, M.P. dirigiu-se ao Centro de saúde da área de residência para lhe administrarem a vacina contra o vírus do papiloma humano. Foi-lhe medida a pressão arterial por referir que se encontrava ansiosa. Por se verificarem valores de pressão arterial sistólica (PAS) que atingiram máximos de 190 mmHg e pressão arterial diastólica (PAD) de 141 mm Hg (acima do P99 + 5mmHg- correspondendo a HTA estadio II), foi encaminhada para o serviço de urgência da área de influência. Estava assintomática e negava cefaleias, epistaxis, palpitações, dificuldade respiratória, alterações da visão, alterações da força muscular ou da sensibilidade tátil ou dolorosa. Nos antecedentes negava edema, alterações do padrão miccional (nictúria, poliúria e disúria).

Na urgência hospitalar, as PAS e PAD mantiveram-se acima do P99 + 5mmHg, apresentava uma frequência cardíaca de 89 bpm e saturação de oxigénio de 99%. A auscultação cardíaca, pulmonar e o exame neurológico não apresentaram alterações. A avaliação analítica (hemograma, ureia, creatinina, ionograma e urina II) não revelou alterações. O ECG revelou ritmo sinusual e ausência de critérios de voltagem sugestivos de HVE.

A ecografia renal revelou uma assimetria de dimensão renal (RE-4 cm; RD-12 cm), com ligeiro aumento da ecogeneidade.

Esteve internada durante 18h para vigilância e iniciou terapêutica hipotensora com introdução gradual de IECA (enalapril), antagonista dos canais de cálcio (nifedipina), e B-Bloqueante (carvedilol), tendo sido encaminhada, no dia seguinte, para a consulta de HTA pediátrica do Hospital de Santa Maria (HSM).

Na investigação subsequente realizou um MAPA (medição ambulatória da PA durante 24 horas) sob terapêutica hipotensora, que revelou valores tensionais de PA sistólica, maioritariamente, no P99 e diastólica no P95. (Figura 2)

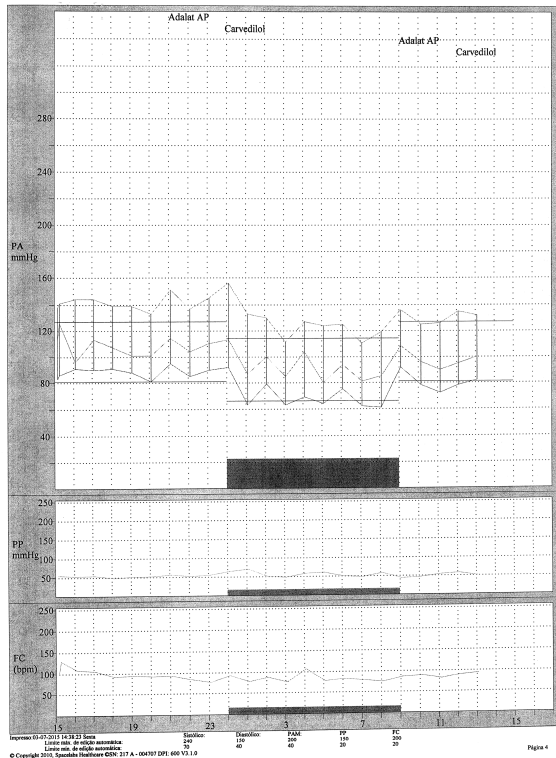


Figura 2 - MAPA sob terapêutica anti-hipertensiva: Valor tensional médio sistólico das 24 horas de 133 mmHg, dentro do P99 e valor tensional médio diastólico de 80 mmHg, dentro do P95 para a idade, sexo e altura. Valores de PA para HTA sistólica estágio I e PA diastólica normal alta. Variação circadiana da PA atenuada. Status não Dipper.

A avaliação analítica da função renal foi normal. Os valores de renina (39 pg/ml) e aldosterona (167 pg/ml) encontravam-se ligeiramente aumentados.

A avaliação cardiológica revelou um ECG com QRS de amplitude aumentada à esquerda e o ecocardiograma revelou uma hipertrofia ventricular esquerda concêntrica, boa função global e sem cardiopatia estrutural.

A ecografia renal com Doppler realizada confirmou a existência de um rim esquerdo atrofico, uma artéria renal esquerda de reduzido calibre, hipoperfusão difusa do parênquima do rim esquerdo e a hipertrofia compensadora do rim direito.

A angio-TC abdominal revelou uma estenose em toda a extensão da artéria renal esquerda e fraca opacificação do parênquima renal esquerdo pelo contraste (Figura 3). Não se observaram alterações da aorta torácica descendente distal e abdominal.

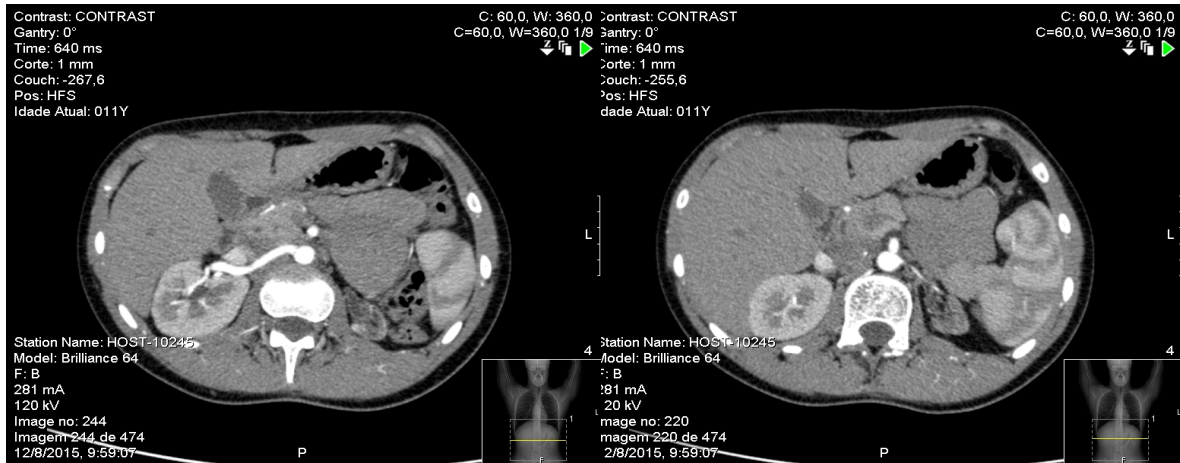


Figura 3 - Angio-TC abdominal: Marcada redução difusa e regular do calibre da artéria renal esquerda imediatamente após o ostium e em toda a sua extensão, com permeabilidade do lúmen mantida. Não se observa circulação colateral. Artéria renal direita permeável e de calibre normal ou mesmo proeminente. Rim esquerdo atrófico (RE: 4 cm), com deficiente opacificação do parênquima renal pelo contraste. Rim direito com hipertrofia compensadora (RD: 12,5 cm), morfologia normal e boa opacificação do parênquima, com espessura normal.

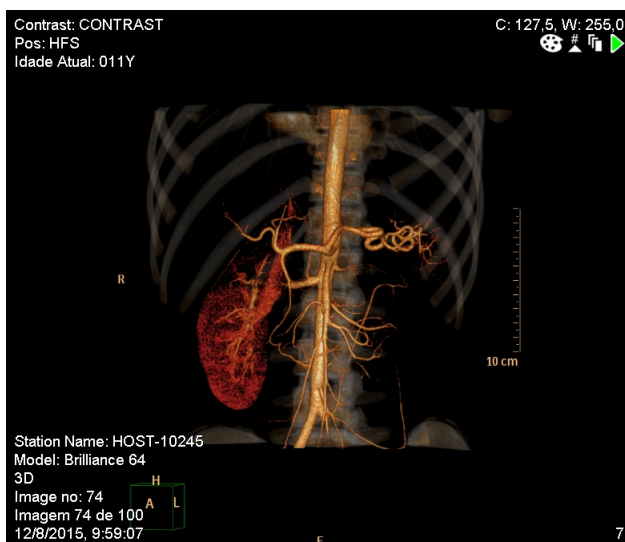


Figura 4 - Angio – TC abdominal (reconstrução 3D)

O renograma com iECA (Figura 5) demonstrou uma total ausência de captação de isótopos por parte do rim esquerdo e um rim direito vicariante, com um débito de filtração glomerular de 90 ml/min.

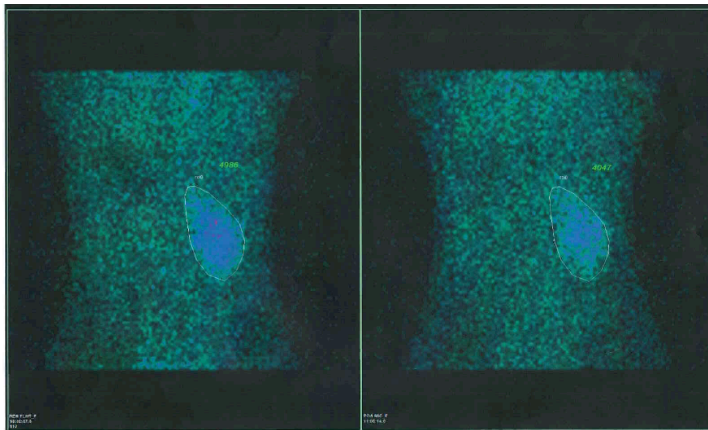


Figura 5 - Renograma com captopril: Exclusão funcional do RE. RD vicariante co DFG: 90 ml/min.

A presença de HTA grave não controlada com terapêutica farmacológica tripla, associada a estenose da artéria renal e exclusão funcional do rim esquerdo, condicionou a realização de nefrectomia.

O seguimento posterior revelou descida dos valores de PA estando atualmente medicada com um hipotensor (nifedipina AP 20 mg – 2 vezes/dia).

DISCUSSÃO

A HTA de causa renovascular representa 5 a 10% de todos os casos de HTA nas crianças e é a terceira causa mais frequente, a seguir à coartação da aorta e doenças do parênquima renal (5). Cerca de 11 a 60% dos casos de doença renovascular são familiares, com padrão autossômico dominante e penetrância variável (5,6,7). O compromisso do fluxo sanguíneo a uma parte ou à totalidade de um ou ambos os rins (5,7) envolve a activação do sistema renina-angiotensina-aldosterona, com consequente retenção de água e sódio. Quando a

doença é unilateral, a excreção de sódio e água pelo rim saudável pode ser suficiente para evitar que a retenção hídrica contribua para a HTA (5).

O achado mais frequente é a presença de estenose da artéria renal, bilateral em mais de 50% dos casos, podendo incluir estenose dos vasos principais, seus ramos major e/ou pequenas artérias intrarenais (1, 5, 8, 9). Dados da angiografia digital de subtração sugerem que as estenoses do ostium e da artéria renal principal são mais comuns do que as estenoses distais (10). Apesar de existirem várias causas (6), as mais comuns em idade pediátrica são a fibrodysplasia muscular (na Europa e América do Norte (11) e a arterite de Takayasu (11). No caso descrito documentou-se uma estenose unilateral da artéria renal com estreitamento do vaso em toda a sua extensão, desde a emergência da aorta abdominal até ao hilo renal.

O quadro clínico é variável. Alguns doentes são assintomáticos, outros apresentam cefaleias (crianças mais velhas), náuseas, vômitos ou má progressão estatuto-ponderal (crianças mais jovens). A crise hipertensiva (urgência ou emergência) pode ser a primeira manifestação da doença. A avaliação da PA permite fazer o diagnóstico de HTA mas o restante exame físico pode ser completamente normal (7,12), mesmo na presença de patologia significativa, como no caso descrito. De facto, até 70% dos diagnósticos de doença renovascular pediátrica são um achado ocasional, resultante da avaliação da PA (6) que, de acordo com as recomendações da SEH, deve ser avaliada por rotina em todas as crianças a partir dos 3 anos de idade, em consulta de vigilância de saúde infantil (3).

Diagnóstico

A monitorização da PA em ambulatório (MAPA) deve ser realizada sempre que possível, uma vez que confirma o diagnóstico de HTA, caracteriza o perfil tensional em relação ao status dipper/não dipper e após início de terapêutica farmacológica permite monitorizar a resposta à terapêutica (3).

Suspeita-se de HTA secundária, nomeadamente de causa renovascular, num paciente com hipertensão grave (PAS superior a 200 mmHg, em média, 52 mmHg acima do P95 para a idade, sexo e altura), evidência de lesão de órgãos alvo (coração, rim, olho, sistema

nervoso central) ou com HTA de difícil controlo farmacológico (3). A presença de um sopro abdominal (na área correspondente à artéria ou artérias renais), síndromes com risco aumentado de doença vascular (neurofibromatose, esclerose tuberosa, síndrome de Williams) e sinais de vasculite (doença de Takayasu) também alertam para a possibilidade de doença renovascular. Outros factores de suspeição são a história de agressão vascular prévia (trombose da artéria renal, cateterização da artéria umbilical, trauma, radiação), antecedentes de transplante renal, hiperreninémia, hiperaldosteronismo, hiponatremia e hipocaliémia moderada (3,5,6).

A investigação etiológica da HTA deve seguir as recomendações da SEH (3). Perante a suspeita de doença renovascular, é importante a realização de exames analíticos e imagiológicos. Analiticamente, é importante determinar a concentração plasmática da renina e aldosterona. Concentrações plasmáticas de renina aumentadas em posição supina são um forte indicador de HTA renovascular (12). No entanto, estes valores devem ser interpretados no contexto clínico, uma vez que o tratamento com iECAs ou diuréticos pode provocar falsos positivos (6). Devido ao hiperaldosteronismo secundário, os doentes com HTA renovascular apresentam frequentemente, algum grau de alcalose e hipocaliémia. A deterioração renal pode estar presente nas estenoses graves ou ser consequência da própria hipertensão (7).

O diagnóstico de HTA renovascular pode ser estabelecido por diferentes exames imagiológicos (6). O pequeno calibre dos vasos sanguíneos, tempos de perfusão e momento de administração do contraste bem como os esforços para reduzir a exposição à radiação podem condicionar a execução destas técnicas (9, 10).

A **ultrassonografia com Doppler** é o método inicial de abordagem (5), por se tratar de um meio não invasivo, reprodutível, de baixo custo, facilmente disponível e sem necessidade de radiação ionizante, sedação ou uso de meios de contraste endovenosos (10). A identificação de rins assimétricos (diferença superior a 1,5 cm de comprimento), rim único, massa renal ou peri-renal são os achados mais relevantes que sugerem HTA secundária (7). Nas crianças, artérias renais principais de pequeno calibre e artérias renais acessórias ainda menores, tornam a observação directa da estenose difícil e por vezes impossível. Assim, o uso de Doppler renal fornece evidências indirectas de estenose arterial proximal (10). Para

além da dependência de operador e janela acústica por vezes desfavorável, a sensibilidade (90%) e especificidade (68%) são inadequadas para identificar com fiabilidade estenoses na artéria renal acessória, ramos da artéria renal e artérias intrarenais (7,10). Ainda assim, a ultrassonografia renal indica a necessidade de realizar outros exames imagiológicos. (8)

A **angio - TC** oferece boa resolução espacial e é o método mais sensível para detectar estenoses distais à artéria renal principal. As estenoses são identificadas comparando a porção da artéria envolvida com o seu segmento adjacente ou com a artéria contralateral e caracterizadas quanto à extensão e percentagem da redução do lúmen. Constituem sinais secundários de doença renovascular dilatações pós-estenóticas, formação de vasos colaterais, defeitos focais da perfusão do parênquima e cicatrização parenquimatosa (9). A maioria das estenoses da artéria renal nas crianças envolve a porção extraparenquimatosa das artérias principais, artérias acessórias ou segmentares (ramos de 1ª ou 2ª ordem), com boa visualização na TC renal (9). A angio-TC renal apresenta como vantagens o facto de ser um exame minimamente invasivo, permitir reconstruções tridimensionais e, actualmente, possibilita a utilização de protocolos com menor dose de radiação, sem comprometer a qualidade da imagem. Pode, ainda, ser realizada sem sedação, dependendo da faixa etária e colaboração do doente. A principal limitação é o estudo dos ramos a partir da 3ª ordem (9). Deve ser realizada nos casos graves, definidos como idade jovem (devido à pouca precisão do Doppler), Neurofibromatose tipo 1, lesões múltiplas ou síndrome da aorta abdominal detectado por Doppler (4). No caso apresentado a angio-TC comprovou a estenose da artéria renal esquerda em toda a extensão, apesar do lúmen se encontrar permeável. Não havia evidência de circulação colateral.

A **angio-RM** (angiografia por ressonância magnética) também avalia a aorta e as artérias renais principais (5).

Quando existem restrições médicas do doente, como artefactos de metal, a angio- TC é mais adequada. Além disso, tem maior disponibilidade, menor custo, rápida execução e pode detectar calcificações vasculares. A qualidade da imagem obtida com os últimos aparelhos de TC permitem uma resolução espacial mais elevada e reconstruções tridimensionais (9), daí que no nosso centro hospitalar, cirurgiões pediátricos preferam a angio – TC (9).

Apesar dos avanços da tecnologia radiológica, a **angiografia diagnóstica** continua a ser o *gold standard* para o diagnóstico e a técnica com maior precisão para a avaliação de doença renovascular, principalmente nos ramos de menor calibre (5,6,12). Fornece, ainda, a possibilidade de intervenção terapêutica (4). Um mapa detalhado da aorta, artérias pélvicas, território celíaco, artéria gastroduodenal e artérias mesentéricas superior e inferior pode ser necessário para a escolha do procedimento cirúrgico. A ecografia intravascular pode acrescentar informação que não era evidente na angiografia (6). As principais indicações para a sua realização são hipertensão persistente (P99), falha no controlo da PA com monoterapia e angioplastia planeada (12). Independentemente dos resultados da ecografia renal com Doppler, crianças com alta suspeita clínica de hipertensão mediada por renina devem realizar arteriografia para visualização directa da aorta e artérias renais (10). Se a angio-TC não visualizar a vascularização intraparenquimatosa e não existir evidência de estenose extraparenquimatosa, pode também ser necessária uma angiografia para excluir definitivamente doença renovascular (9).

As limitações da angiografia diagnóstica são o facto de se tratar de um exame invasivo, necessitar de sedação ou anestesia geral, a exposição a níveis elevados de radiação (9) e poder ser insuficiente para avaliar doença renovascular, uma vez que as anomalias angiográficas nas crianças são habitualmente bilaterais e envolvem os pequenos ramos arteriais (12).

O recurso à medicina nuclear com a realização da **cintigrafia renal (ou renograma) com captopril** é outro método não invasivo que permite identificar uma causa renovascular e é útil para avaliar o grau de função do rim comprometido (6). Tem como desvantagens o escasso detalhe anatómico e a incapacidade de diferenciar doença vascular de doença parenquimatosa (9).

Alguns doentes são sujeitos a **colheita de renina da veia renal**. Esta técnica invasiva é particularmente útil nos casos de estenose bilateral e/ou segmentar da artéria renal, permitindo a localização do foco de isquemia que está a libertar renina em excesso e a provocar a HTA (5). Determina a lesão que mais beneficiará de intervenção (11), prediz os resultados da mesma (7) e pode influenciar a escolha do tratamento médico. Doentes hipertensos com actividade da renina plasmática aumentada são bons candidatos para o tratamento com antihipertensores que actuem no eixo renina-angiotensina-aldosterona

(iECAs ou ARAs). Doentes com actividade da renina plasmática suprimida pela retenção de água e sódio respondem melhor aos diuréticos. A colheita de renina da veia renal é habitualmente realizada simultaneamente à angiografia diagnóstica (8). Uma razão de renina superior a 1.5 entre as veias renais principais é significativa, sendo corroborada por uma razão inferior a 1.3 entre a veia renal contralateral e a veia cava inferior infrarrenal. Um resultado positivo pode constituir um preditor de bom prognóstico após a angioplastia ou cirurgia (12).

Tratamento

O tratamento da hipertensão renovascular pode ser dividido em terapêutica médica e procedimentos endovasculares ou cirúrgicos.

A terapêutica médica (medidas gerais e farmacológicas) é sempre necessária e é efectuada enquanto decorre a avaliação do doente, devendo ser mantida se os outros procedimentos não forem possíveis ou não trouxerem benefício (11). A decisão de iniciar antihipertensores depende não só dos níveis de PA, mas também, da presença ou ausência de lesão de órgão alvo, factores de risco ou doenças adicionais (3).

Em crianças com doença renovascular, a monoterapia não é geralmente suficiente para atingir um controlo tensional adequado e a combinação precoce de fármacos é necessária, reduzindo-se efeitos adversos e complementando mecanismos de acção (3). A escolha dos antihipertensores inclui os inibidores da enzima de conversão da angiotensina (iECAs), antagonistas do receptor da angiotensina (ARAs), antagonistas dos canais de cálcio, beta-bloqueantes e diuréticos. Os mais utilizados são os iECAs ou ARAs, (5) apesar dos fármacos que bloqueiam o sistema renina- angiotensina- aldosterona estarem, de um modo geral, contra-indicados até que seja excluída doença renovascular bilateral ou estenose unilateral crítica em rim único. Tal justifica-se pelo facto destes agentes reduzirem a pressão de filtração do glomérulo, levando a lesão renal, reversível após a sua interrupção (5). O risco de lesão renal é muito superior em crianças desidratadas e é necessária precaução com a associação de diuréticos e fármacos que afectam o sistema renina-angiotensina-aldosterona (6). Na doença unilateral não crítica, o início ou aumento das doses dos iECAs ou ARAs pode aumentar temporariamente os níveis de creatinina (até

20%), sem que constitua um sinal de deterioração renal (3). Em crianças com doença unilateral, a lesão renal é difícil de monitorizar, uma vez que os mecanismos compensatórios do rim saudável contralateral, mantêm os níveis normais de creatinina normais (6).

Em crianças com doença renovascular grave, o tratamento com diurético pode provocar, por si só, deterioração renal (6). Diuréticos de ansa devem ser utilizados com precaução e em combinação com outros agentes uma vez que, no momento de apresentação, a maioria dos pacientes carece de água e sal devido à natriurese que a hipertensão provoca (3). Em monoterapia, podem ainda, aumentar a libertação de renina e exacerbar a HTA (11). As reduções de PA são equivalentes com iECAs, ARAs e antagonistas dos canais de cálcio (3).

Crianças com estenose da artéria renal sob terapêutica médica, devem monitorizar periodicamente a PA, realizar MAPA e avaliar lesões de órgãos-alvo (11). Uma HTA refractária à terapêutica otimizada constitui uma indicação para intervenção endovascular ou cirúrgica (6). De facto, a maioria dos doentes irá necessitar de uma intervenção e mesmo com PA controlada, a necessidade de procedimentos adicionais deve ser equacionada (6, 7).

Procedimentos endovasculares:

Apesar da escolha entre procedimentos endovasculares ou cirúrgicos assentar na experiência da equipa médica/cirúrgica, a terapêutica endovascular, particularmente a angioplastia renal percutânea constitui o tratamento “standard”, mesmo em lesões graves e localizadas no ostium (4). Alguns autores defendem que a presença de um rim atrofico não é, necessariamente, uma contraindicação para a angioplastia percutânea, podendo ser benéfica mesmo com evidência de isquemia crónica (11).

A angioplastia conduz à melhoria ou cura em mais de 50% dos casos, ainda que algumas crianças necessitem de mais do que uma intervenção (11). O objectivo deste procedimento é normalizar os níveis de PA. Quando tal não é possível, pode diminuir o número de fármacos necessários ou as suas doses. Se houver indicação cirúrgica, a angioplastia permite protelá-la até ao crescimento completo da criança, altura em que os vasos terão

calibre adequado para a técnica de reconstrução, evitando re-operações (6, 11,12). No entanto, nem todos os doentes obterão benefício, nomeadamente os que têm patologia intrarenal (11,13).

Os métodos de tratamento endovascular utilizados são a angioplastia renal percutânea, com colocação de stent na artéria renal ou dilatação com balão aórtico e a ablação com etanol (5). A colocação de stents em crianças é controversa, uma vez que os resultados a longo-prazo não são conhecidos. A maior desvantagem dos stents é a reestenose intra-stent, podendo ser superior a 25% após o primeiro tratamento (6). A angioplastia percutânea apresenta, ainda, outras complicações peri e pós-procedimento (6, 11).

Crianças com estenose de ramos segmentares e áreas focais produtoras de renina que não podem ser tratadas com sucesso através de outros procedimentos, são candidatas a ablação com álcool (2, 12). O etanol provoca uma lesão endotelial grave e irreversível, que destrói eficazmente o foco de isquemia. No entanto após ocluir artérias de médio calibre, o foco isquémico pode formar vasos colaterais, com persistência da hipertensão (8).

No caso apresentado, a angio – TC evidenciou uma estenose da artéria renal em todo o seu comprimento, associada a um rim sem função. Assim, a doente não é uma boa candidata ao tratamento endovascular. A presença de lesões extensas, múltiplas, bilaterais ou intraparenquimatosas são achados que predizem uma má resposta à angioplastia (11).

Procedimentos cirúrgicos

Nas crianças, a cirurgia é o único tratamento definitivo para a HTA renovascular. A hipertensão refratária à terapêutica e à angioplastia constituem as principais indicações (6,7). Outras indicações são a evidência de lesões de órgãos alvo, efeitos adversos farmacológicos intoleráveis e lesões vasculares não passíveis de correção por angioplastia (11). Muitos centros adoptam a angioplastia como tratamento de 1ª linha e os procedimentos cirúrgicos como 2ª linha. Nas estenoses extensas, com mais de 10 mm de comprimento, a cirurgia pode ser considerada a primeira opção, tal como no caso descrito (11).

Os procedimentos cirúrgicos incluem várias técnicas de revascularização e por vezes a nefrectomia do rim atrofico e com má função. As taxas de cura variam entre os 70 – 82% e melhoria em 12- 27 % dos casos (11). A complexidade da anatomia vascular e idades menores justificam a menor probabilidade de “cura completa” (7).

Os procedimentos de revascularização são a abordagem mais comum e incluem a re-implantação da artéria renal, o bypass aortorenal com enxerto autólogo ou prótese e a autotransplantação do rim afectado para um novo local (7,11). A técnica mais utilizada é a re-implantação da artéria renal, sendo esta re-implantada directamente na aorta, noutra vaso renal ou esplâncnico (11).

Na revascularização, o conduto vascular utilizado deve ser, idealmente, autólogo (11). Por vezes, não há outra opção senão utilizar enxertos protésicos que acompanham o crescimento do doente, apesar do risco de infecção, dificuldades técnicas com pequenos vasos e durabilidade incerta (11). Nesses casos, é preferível manter o fluxo renal através de meios endovasculares e adiar a cirurgia até à puberdade, realizando nessa altura, revascularização definitiva com material protésico (6).

Frequentemente, verifica-se o envolvimento extenso da artéria renal e artérias renais segmentares, particularmente na displasia fibromuscular e no síndrome da aorta abdominal avançado. Nestas situações, a remoção do rim ou reconstrução das artérias segmentares é realizada com autotransplantação do rim nas artérias ilíacas ou aorta (6).

A nefrectomia primária justifica-se quando a doença renovascular é inoperável ou existe atrofia significativa com perda de função do rim (11). Mesmo que o rim afectado tenha função superior a 10%, se não existir outra opção terapêutica, pode ser necessária a sua extracção (7). A nefrectomia secundária está indicada após um procedimento de revascularização falhado. A nefrectomia parcial é efectuada na doença localizada, intrarenal e quando os vasos de uma região polar não são abordáveis por angioplastia ou cirurgia de revascularização (7).

O momento da cirurgia deve basear-se nos sintomas, resposta ao tratamento médico, idade e tamanho do doente, assim como nos riscos inerentes à intervenção (11). De uma forma

global, os procedimentos são bem tolerados. No entanto, a morbidade é relevante e a intervenção cirúrgica deve ser adiada, de preferência até à puberdade (6, 11, 12).

No caso descrito, apesar da terapêutica hipotensora tripla, a PA não estava controlada e os exames efetuados, especificamente o renograma com captopril, revelaram um rim funcionalmente excluído. A estenose da artéria renal localizava-se em toda a extensão da artéria, que apresentava calibre reduzido e lúmen permeável, pelo que foi colocada a decisão cirúrgica de nefrectomia. A necessidade de terapêutica médica verificou-se no primeiro mês após nefrectomia. Na literatura está descrito que o tratamento médico terá de ser mantido em pelo menos metade das crianças tratadas por procedimentos endovasculares ou cirúrgicos (11).

CONCLUSÃO

Este caso demonstra a possibilidade da HTA poder ser uma doença silenciosa na idade pediátrica e o seu diagnóstico só poder ser efetuado através da medição da PA e da sua correcta interpretação de acordo com as tabelas de percentis actuais.

Em presença de HTA grave e /ou evidência de lesão de órgãos alvo deve sempre pesquisar-se uma causa secundária.

A nefrectomia está indicada neste caso por se tratar de uma estenose completa da artéria renal com um rim funcionalmente excluído. Apesar dos bons resultados descritos a nefrectomia do rim responsável pela HTA nem sempre é curativa, existindo uma pequena percentagem de doentes que mantêm valores tensionais elevados e necessidade de manter terapêutica médica hipotensora.

AGRADECIMENTOS

Quero fazer um agradecimento muito sincero e especial à Dr. Carla Simão, minha Professora e Orientadora, por toda a sua disponibilidade e dedicação. Sem a sua ajuda, a realização desta tese não teria sido possível.

REFERÊNCIAS

1. Falkner B. Hypertension in children and adolescents: Epidemiology and natural history. *Pediatr Nephrol.* 2010;25(7):1219–24.
2. Falkner B. Recent Advances in Pediatric Hypertension. *J Clin Hypertens.* 2012;14(6):345–345.
3. Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank JK, Dillon MJ, Ferreira I, Invitti C, et al. Management of high blood pressure in children and adolescents: recommendations of the European Society of Hypertension. *J Hypertens.* 2009;27(9):1719–42.
4. Humbert J, Roussey-Kesler G, Guerin P, LeFrançois T, Connault J, Chenouard A, et al. Diagnostic and medical strategy for renovascular hypertension: report from a monocentric pediatric cohort. *Eur J Pediatr.* 2014;174(1):23–32.
5. Ghabril R. Renovascular hypertension in children. *J Med Liban.* 2010;58(3):146–8.
6. Tullus K, Brennan E, Hamilton G, Lord R, McLaren C a, Marks SD, et al. Seminar Renovascular hypertension in children. 2008;371:16–9.
7. Dillon M. Renal hypertension in children. *HK J Paediatr (New Ser.)* 2010;15:141–9.
8. Baracco R, Kapur G, Mattoo T, Jain A, Valentini R, Ahmed M, et al. Prediction of Primary vs Secondary Hypertension in Children. *J Clin Hypertens.* 2012;14(5):316–21.
9. Kurian J, Epelman M, Darge K, Meyers K, Nijs E, Hellinger JC. The role of CT angiography in the evaluation of pediatric renovascular hypertension. *Pediatr Radiol.* 2013;43(4):490–501.
10. Castelli PK, Dillman JR, Kershaw DB, Khalatbari S, Stanley JC, Smith E a. Renal sonography with Doppler for detecting suspected pediatric renin-mediated hypertension - Is it adequate? *Pediatr Radiol.* 2014;44(1):42–9.

11. Meyers KE, Cahill AM, Sethna C. Interventions for Pediatric Renovascular Hypertension. *Curr Hypertens Rep.* 2014;16(4):1–9.
12. McLaren CA, Roebuck DJ. Interventional Radiology for Renovascular Hypertension in Children. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2003;6(4):150–7.
13. Kari JA, Roebuck DJ, McLaren CA, Davis M, Dillon MJ, Hamilton G, et al. Angioplasty for renovascular hypertension in 78 children. *Arch Dis Child.* 2014;100(5):474–8.