

Renovascularis hypertonia autoinflammációs szindrómában

Rimely Endre, Karádi Zoltán, Varga Edit, Constantin Tamás, Bense Tamás, Ablonczy László

Absztrakt:

BEVEZETÉS - A gyermekkori magas vérnyomás általában szekunder elváltozás. Leggyakrabban a veseparenchyma betegsége okozza, ritkábban renovascularis eredetű, amelynek hátterében különböző etiológiájú vasculitisek is állhatnak.

ESETISMERTETÉS - Hatéves leánybetegünk esetében a renovascularis hypertonia autoinflammációs szindróma részjelenségeként alakult ki, ami igen ritka, az irodalomban nem találtunk hasonló ismertetést. A renalis artéria szűkületét radiológiai intervencióval kezeltük. A beavatkozás után a magas vérnyomás megszűnt.

KÖVETKEZTETÉSEK - A renovascularis hypertonia potenciálisan gyógyítható betegség. A sikeres kezeléshez multidiszciplináris együttműködés szükséges.

Kulcsszavak: renovascularis hypertonia, autoinflammációs szindróma, stentbeültetés

Article Title: Renovascular hypertension in autoinflammatory syndrome

Abstract:

INTRODUCTION - Primary hypertension is uncommon in childhood, secondary causes are found in the majority of cases. Renovascular disease and hypertension could develop on the ground of vasculitis.

CASE REPORT - A rare case of renovascular hypertension caused by autoinflammatory syndrome is presented. The renal artery stenosis was treated with interventional procedure. The blood pressure normalised following intervention.

CONCLUSION - Renovascular hypertension is a potentially treatable disease. Multidisciplinary teamwork is required for successful management.

Keywords: renovascular hypertension, autoinflammatory syndrome, stent placement

A gyermekkori magas vérnyomás jelentős egészségügyi probléma a fejlett országokban. Prevalenciája legalább 3-4%-ra tehető (1, 2). A gyermekkori obesitas és diabetes mellitus szoros összefüggésben áll a gyermekkori hypertoniával, valamint szintén összetett, de szoros összefüggés áll fenn a gyermek- és a felnőttkori hypertonia között is. A gyermekkori hypertonia felnőttkori magas vérnyomáshoz és korai atherosclerosis-hoz vezet (3, 4).

Gyermekkorban az esszenciális hypertonia ritkábban fordul elő, mint felnőttekben. Még az iskoláskorú hypertoniás gyermekek közel felében is kimutatható a szekunder eredet (5).

A szekunder magas vérnyomás hátterében az esetek 80%-ában a vese parenchyma betegsége áll, míg a második leggyakoribb kiváltó ok a renovascularis betegség (6).

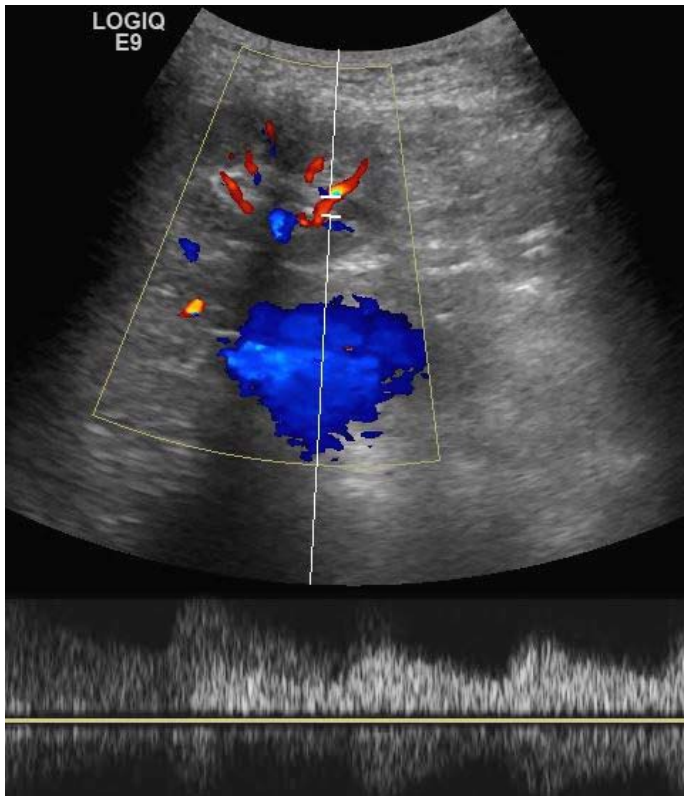
A renovascularis hypertonia a veseartériák szűkülete következtében kialakult magas vérnyomás. A szűkületet okozhatja az ér saját betegsége vagy külső kompresszió is (7, 8). A renovascularis stenosis leggyakoribb kiváltó okai gyermekkorban a fibromuscularis dysplasia és az artériát érintő gyulladós folyamatok; Takayashu-arteritis, polyarteritis nodosa (9, 10).

Autoinflammációs szindrómákban is előfordulhat vascularis érintettség, bár a veseartériák szűkülete és a következményes renovascularis hypertonia ritkaság (11).

Esetismertetés

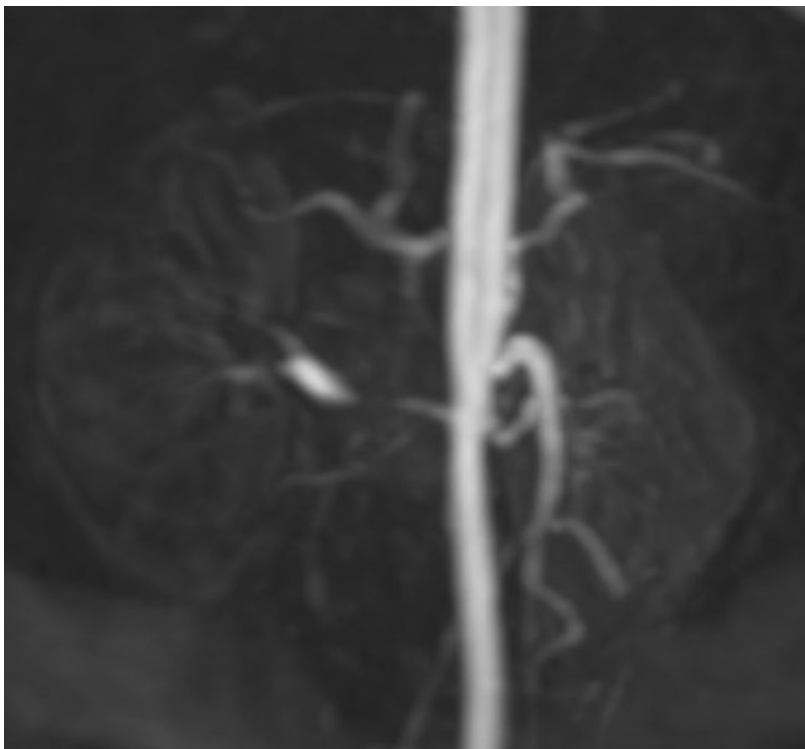
Betegünknel autoinflammációs szindrómában, vasculitis talaján alakult ki renovascularis hypertonia. A 6 éves leánygyermeknél - akinek anamnézisében érdemi betegség nem szerepelt - 2011-ben polyarthritis és uveitis jelentkezett, amelyeket juvenilis idiopathiás arthritis (JIA) tüneteinek vélelmezték. Ugyanebben az évben cardialis dekompenzáció miatt - amelynek hátterében myocarditist igazoltak - kórházi kezelést igényelt. A JIA-ban szokatlan belszervi manifesztáció miatt autoinflammációs szindróma lehetősége merült fel. A molekuláris genetikai vizsgálatok Blau-szindrómát igazoltak.

Újonnan jelentkező fejfájás és szédülés miatt 2013-ban kórházi kivizsgálás történt, melynek során extrém magas vérnyomásértékek igazolódtak. Hasi UH-vizsgálattal az ellenoldalinál kisebb jobb vese és a jobb oldali arteria renalis szegmentális ágaiban poststenoticus áramlási görbe volt látható (1. ábra).



1. ábra. A jobb renális artéria ágaiban poststenoticus áramlási görbe azonosítható

A jobb oldali arteria renalis valószínű szűkületének pontos megítélésére MR-angiográfias vizsgálat készült. Az angiográfias képeken a jobb oldali veseartéria eredése után elvékonyodik, rövid szakaszon kontrasztanyag-telődés sem azonosítható, distalisabban poststenoticus tágult szakasz ábrázolódik (2. ábra).

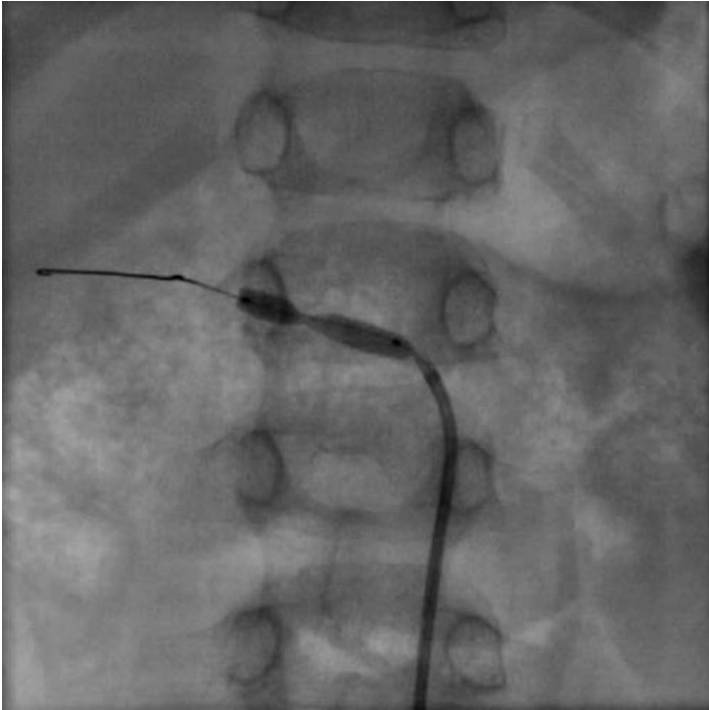


2. ábra. Az MR-angiográfias vizsgálaton a jobb oldali arteria renalis rövid szakaszú, súlyos szűkülete látható poststenoticus tágulattal

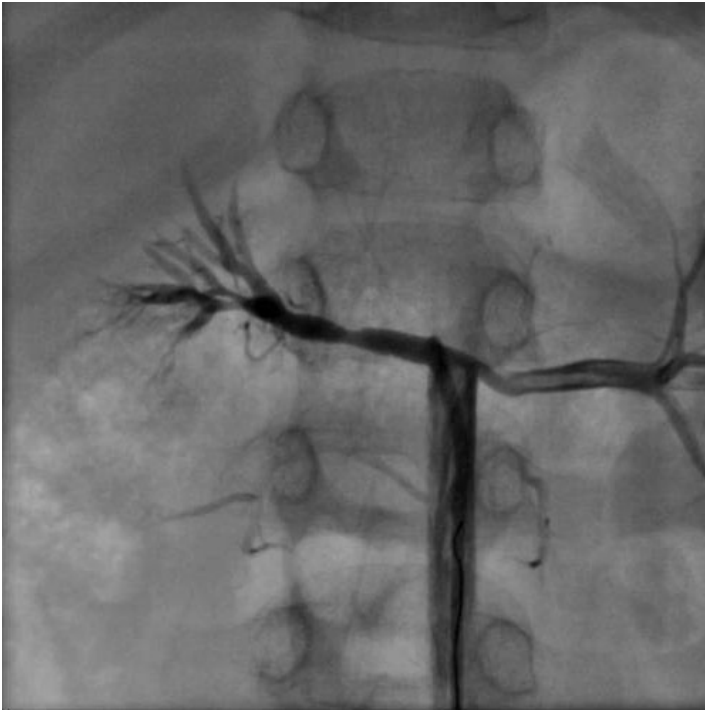
A perzisztáló magas vérnyomás miatt a stenosis radiológiai intervencióval kezeltük. Az invazív angiográfias vizsgálat során az MRA-vizsgálattal megegyező morfológiájú szűkület ábrázolódott a jobb veseartérián. Az elvégzett ballonos angioplasztika nem hozott kielégítő eredményt, ezért stentet ültettünk be. A beavatkozás végén készült angiográfian rövid szakaszú, enyhe fokú reziduális szűkület, jó morfológiai eredmény volt látható (3. ábra).



a



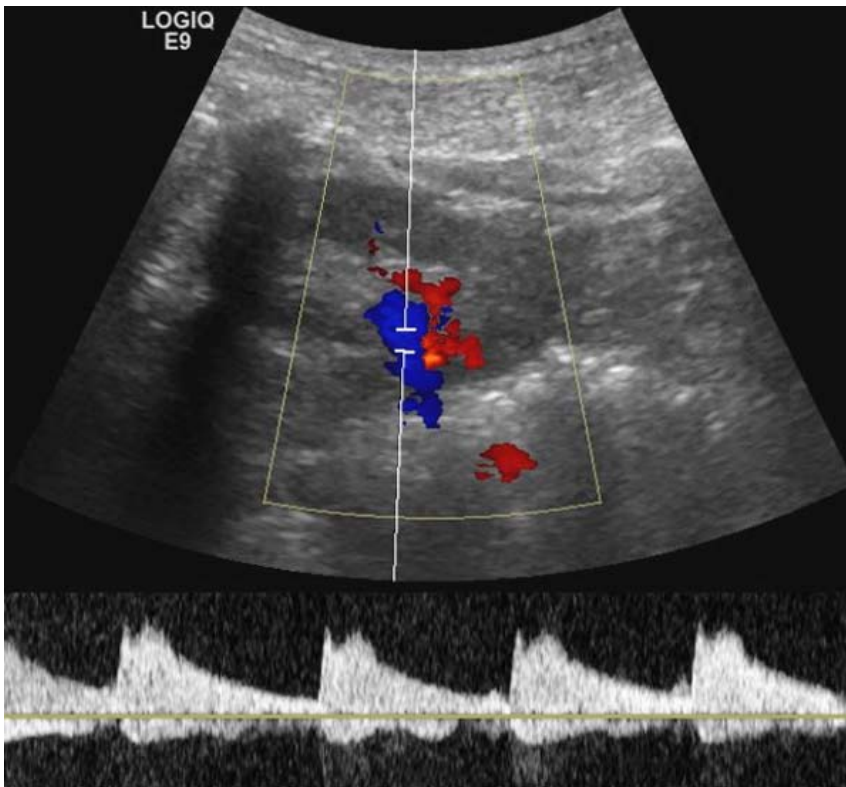
b



c

3. ábra. a) A katéteres angiográfia során - az MR angiográfias vizsgálattal megegyezően - rövid szakaszú, nagyfokú szűkület ábrázolódik. b) Ballonos angioplasztika után számottevő reziduális stenosis látható. c) Stentbeültetést követően a kontroll angiográfias képen jó morfológiai eredmény ábrázolódik

A kontroll hasi UH-vizsgálattal a jobb oldali a. renalis szegmentális ágaiból szabályos áramlási görbe volt nyerhető (4. ábra).



4. ábra. Kontroll UH-vizsgálat során a veseartéria szegmentális ágaiból szabályos áramlási görbe nyerhető

Megbeszélés

Az autoinflammációs szindrómák heterogén betegségecsoportot képeznek. Ezekben a kórképekben közös, hogy a természetes immunitásban szerepet játszó fehérjék hibásak, illetve hogy a betegség genetikailag meghatározott. Az ide tartozó Blau-szindróma (familiaris juvenilis granulomatous arthritis) autoszomális domináns öröklésmentet mutató, leggyakrabban polyarthritiss, uveitis és dermatitis tüneteivel jelentkező betegség. Ritkábban cardialis, pulmonalis és vascularis érintettség is előfordulhat (11).

A gyermekkori renovascularis hypertonia kezelése lehet gyógyszeres, intervenciós radiológiai és sebészi, amelyek egymást sokszor kiegészítik.

A gyógyszeres terápiának akkor van létjogosultsága, amikor a szűkület megszüntetése nem lehetséges vagy további intervenció nem hozna számottevő javulást. A radiológiai vagy sebészi intervención átesett gyermekek mintegy felénél a gyógyszeres terápia

folytatása szükséges.

Az intervenció radiológiai beavatkozások, a percutan angioplasztika hatékonyságát egyre több tanulmány támasztja alá. Az esetek túlnyomó részében a renalis artéria szűkülete sikeresen kezelhető, bár esetenként több beavatkozás is szükséges lehet. A percutan angioplasztika első vonalbeli kezelésnek tekinthető rövid szakaszú (<10 mm) szűkület esetén.

Stentbeültetésre általában válogatott esetekben, súlyos szűkület vagy restenosis esetén és iatrogén dissectio fennállásakor kerül sor.

A radiológiai intervenciók után a gyermekek több mint 50%-ában a magas vérnyomás mérséklődött vagy megszűnt. Hosszú távon azonban a restenosisok aránya a felnőttkori adatokhoz képest magasabbnak tűnik. A jelenség hátterében a kisebb érkeresztmetszet és a növekedési faktorokra fokozottan reagáló éretlen érrendszer állhat (12, 13).

A sebészi beavatkozás elsőként választandó hosszú szakaszú (>10 mm) , többszörös szűkület, ostialis érintettség, illetve kétoldali renalis arteria stenosis esetén (14). A beavatkozás hosszú távon a betegek több mint kétharmadában a hypertonia gyógyulását eredményezte (15).

Következtetés

A renovascularis hypertonia potenciálisan kezelhető betegség. A megfelelő ellátáshoz a nefrológus, radiológus és az intervenció radiológus közötti együttműködés szükséges. Bár gyermekkorban a percutan beavatkozások hosszú távú kimenetele kissé rosszabbnak tűnik a felnőttkori eredményekhez képest, intervenció radiológiai és sebészi beavatkozással az esetek többségében a magas vérnyomás gyógyítható vagy csökkenthető. A gyermekkori intervenciókkal szerzett újabb tapasztalatok és az eszközök fejlődése következtében az eredmények további javulása várható.

Irodalom

1. Hansen ML, Gunn PW, Kaelber DC. Underdiagnosis of hypertension in children and adolescents. JAMA 2007;298:874-9.
2. McNiece KL, Poffenbarger TS, Turner JL, et al. Prevalence of hypertension and pre-hypertension among adolescents. J Pediatr 2007;150:640-4.
3. Freedman DS, Dietz WH, Srinivasan SR et al. The relation of overweight to cardiovascular risk factors among children and adolescents: the Bogalusa Heart Study. Pediatrics 1999;103:1175-82.
4. McCrindle BW. Assessment and management of hypertension in children and adolescents. Nat Rev Cardiol 2010;7:155-63.
5. Flynn J, Zhang Y, Solar-Yohay S et al. Clinical and demographic characteristics of children with hypertension. Hypertension 2012;60:1047-54.
6. Derek J. Roebuck, Clare A. McLaren. Noninvasive imaging in children with hypertension. Pediatr Radiol 2013;43:502-5.
7. Ghabril R. Renovascular hypertension in children. J Med Liban 2010;58(3):146-8.
8. Grinsell MM, Norwood VF. At the bottom of the differential diagnosis list: unusual causes of pediatric hypertension. Pediatric Nephrol 2009;24(11):2137-46.
9. Marks SD, Tullus K. Do classification criteria of Takayasu arteritis misdiagnose children with fibromuscular dysplasia? Pediatric Nephrol. 2010;25(5):989-90.
10. Tullus K. Renovascular hypertension - is it fibromuscular dysplasia or Takayasu arteritis. Pediatr Nephrol 2013;28(2):191-6.
11. Wang X, Kuivaniemi H, Bonavita G, Mutkus L, Mau U, Blau E. CARD15 Mutations in Familial Granulomatosis Syndromes, A Study of the Original Blau Syndrome Kindred and Other Families With Large-Vessel Arteritis and Cranial Neuropathy. Arthritis & Rheumatism 2002; 46 (11):3041-45.
12. Meyers KE, Cahill AM, Sethna C. Interventions for Pediatric Renovascular Hypertension. CurrentHypertension Reports 2014;16:422.
13. Bleacher J, Turner ME, Quivers E, Schwartz MZ. Renal autotransplantation for renovascular hypertension caused by midaortic syndrome. J Pediatr Surg 1997;32(2):248-50.
14. Srinivasan A, Krishnamurthy G, Fontalvo-Herazo L, et al. Spectrum of renal findings in pediatric fibromuscular dysplasia and neurofibromatosis type 1. Pediatr Radiology. 2011;41(3):308-16.
15. Lacombe M. Surgical treatment of renovascular hypertension in children. Eur J Vasc Endovasc Surg 2011;41(6):770-7.

Szerző levelezési címe:

dr. Rimely Endre, Semmelweis Egyetem, II. Gyermekgyógyászati Klinika, 1094 Budapest, Tüztöltő u. 7-9.

Szerző e-mail címe:

rimelyendre@gmail.com

Szerző munkahelye:

dr. Rimely Endre, dr. Karádi Zoltán, dr. Varga Edit, dr. Constantin Tamás, dr. Bense Tamás: Semmelweis Egyetem, II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika/Semmelweis University, 2nd Department of Paediatrics; Budapest

dr. Ablonczy László: Gottsegen György Országos Kardiológiai Intézet/Gottsegen György Hungarian Institute of Cardiology; Budapest

Hozzászólások

