

Utilità dell'ecografia Doppler per la diagnosi di stenosi delle arterie renali nel bambino con ipertensione arteriosa. Descrizione di due casi e revisione della letteratura

Silvia Favilli, Leila Capuzzo, Iva Pollini, Giovanni Calabri, Luciano De Simone, Ivana Pela*, Daniela Seracini*, Roberta M. Bini

U.O. di Cardiologia Pediatrica, Azienda Ospedaliera "A. Meyer", *Clinica Pediatrica I, Università degli Studi, Firenze

Key words:
Echo-Doppler;
Hypertension;
Ultrasonography.

Renal artery stenosis, mainly due to fibromuscular dysplasia, is the second more common cause of arterial hypertension in children, after aortic coarctation.

Two children sent to our Center of Pediatric Cardiology, one for arterial hypertension and the other for renal failure (associated with severe hypertension not previously recognized) are reported. In both of them the diagnosis of renal artery stenosis was established at Doppler ultrasonography, performed at the time of Doppler echocardiography. Both children were submitted to successful percutaneous transluminal angioplasty; short- and medium-term results are evaluated by Doppler ultrasonography.

Renovascular disease is a potentially curable cause of renal artery stenosis in children. Renal artery evaluation by Doppler ultrasound is recommended in all hypertensive children who undergo Doppler echocardiography.

(Ital Heart J Suppl 2004; 5 (6): 492-496)

© 2004 CEPI Srl

Ricevuto il 21 gennaio 2004; nuova stesura il 16 aprile 2004; accettato il 20 aprile 2004.

Per la corrispondenza:
Dr.ssa Silvia Favilli
Via dei Caboto, 57/1
50127 Firenze
E-mail:
silviafavilli@virgilio.it

L'ipertensione nefrovascolare rappresenta il 5-25% dei casi di ipertensione secondaria nell'età pediatrica¹⁻⁶. La causa più frequente è la displasia fibromuscolare, riportata da alcuni autori nel 60% dei casi^{1,6-8}.

L'eco color Doppler, considerata da tempo la metodica di scelta per la prima valutazione delle arterie renali nel paziente adulto con ipertensione arteriosa, è stata utilizzata anche in età pediatrica per escludere una stenosi delle arterie renali (SAR), sia nel bambino sottoposto a trapianto renale che nel bambino iperteso con rene nativo⁹⁻¹³. Tuttavia il suo impiego non è ancora di routine nell'età pediatrica.

Riportiamo la storia clinica di due bambine, inviate al nostro Centro di Cardiologia Pediatrica per ipertensione arteriosa in un caso e nell'altro per cardiopatia ipertrofica di natura da determinare e insufficienza renale. In entrambi i casi lo studio con ultrasuoni delle arterie renali, eseguito nel corso della valutazione cardiologica, ha consentito di identificare una SAR monolaterale di grado severo e di sottoporre quindi precocemente le piccole pazienti ad angioplastica percutanea.

Descrizione dei casi

Caso 1. L.Z., bambina di 4 anni, giunta all'osservazione per il recente riscontro di ipertensione arteriosa. La crescita era stata regolare e non venivano segnalate malattie di rilievo. La madre riferiva una maggiore irritabilità e irrequietezza della bambina negli ultimi mesi e alcuni episodi di cefalea. Le condizioni generali all'ingresso erano buone. All'ascoltazione si rilevava un rinforzo del secondo tono; non soffi cardiaci o periferici; arterie femorali normosfigmiche; pressione arteriosa 160/105 mmHg ai due arti superiori. All'elettrocardiogramma (ECG) erano presenti segni di ipertrofia ventricolare sinistra (IVS). L'eco color Doppler cardiaco documentava IVS concentrica di grado lieve (indice di massa 115 g/m²), buona funzione sistolica ventricolare, assenza di ostruzione agli efflussi ventricolari.

L'ecografia delle arterie renali evidenziava: arteria renale sinistra di normale calibro, normosfigmica; a destra, l'arteria renale all'origine appariva di calibro inferiore rispetto alla controlaterale, mentre più distalmente era ben evidenziabile con color

Doppler flusso turbolento; allineando a questo livello il raggio Doppler ad onda continua (CW) si registrava un flusso con velocità massima (V_{max}) sistolica di 2.8 m/s e velocità in telediastole > 1 m/s.

La presenza di stenosi significativa dell'arteria renale destra è stata confermata con l'arteriografia renale che ha documentato la presenza di doppio distretto arterioso destro, con stenosi dell'arteria renale superiore destra 2 cm circa dopo l'emergenza del vaso.

Nella stessa seduta è stata eseguita angioplastica transluminale dell'arteria renale stenotica mediante catetere a palloncino 4/10 mm, con ottimo risultato immediato e rapida riduzione dei valori pressori. A distanza di 1 anno dalla procedura i valori di pressione arteriosa sono nella norma in assenza di terapia medica. L'ECG e l'ecocardiogramma sono normalizzati.

L'arteria renale destra risulta ben visualizzabile all'eco color Doppler, con V_{max} di flusso < 1.5 m/s.

Caso 2. V.P., bambina di 14 mesi; la crescita era stata regolare nel primo anno di vita; non venivano riferite malattie di rilievo; da circa 2 mesi presentava perdita dell'appetito, polidipsia, poliuria, arresto di crescita. All'esame obiettivo all'ingresso le condizioni generali erano scadenti, il peso era 11 kg. All'ascoltazione cardiaca si rilevava rinforzo del secondo tono. Non soffi cardiaci o periferici. Polsi femorali normosfigmici. Pressione arteriosa 160/120 mmHg ai due arti superiori. All'ECG era presente IVS. L'esame ecocardiografico confermava IVS concentrica di grado moderato-severo (indice di massa 179 g/m^2) con buona funzione sistolica. Alla valutazione delle arterie renali si rilevava riduzione di calibro dell'arteria renale sinistra subito dopo l'origine, con turbolenza al color Doppler e V_{max}

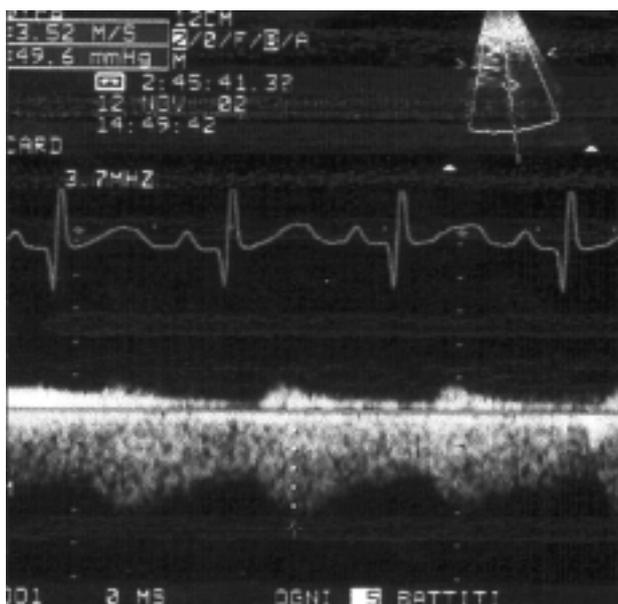


Figura 1. Caso 2: il Doppler ad onda continua a livello dell'arteria renale sinistra documenta flusso turbolento con massima velocità > 3 m/s.

di flusso > 3 m/s (Fig. 1). La bambina è stata quindi sottoposta a scintigrafia renale sequenziale che ha documentato: riduzione delle dimensioni del rene sinistro, con marcato rallentamento del transito parenchimale; ipertrofia (vicariante) del rene destro; attivazione reninica locale a carico del rene sinistro, compatibile con SAR sinistra. Al controllo degli esami del sangue si rilevava: normale azotemia e creatinina; iponatriemia e ipocaliemia (sodio 129 mEq/l; potassio 2.6 mEq/l). L'arteriografia renale ha confermato la presenza di stenosi serrata ($> 95\%$) dell'arteria renale sinistra a circa 8 mm dall'origine (Fig. 2).

È stata eseguita angioplastica dell'arteria renale stenotica mediante catetere a palloncino 3.5/10 mm con buon risultato finale (Fig. 3). I valori pressori si sono ridotti già nelle ore successive l'angioplastica; a distanza di 7 mesi la pressione arteriosa è nei limiti della norma con la sola terapia betabloccante.

L'eco color Doppler subito dopo la procedura ha documentato incremento del calibro del primo tratto dell'arteria renale sinistra (Fig. 4), la scomparsa di flusso turbolento e la normalizzazione della velocità al Doppler CW (V_{max} 1.5 m/s). A distanza di 12 mesi, si con-



Figura 2. Caso 2: arteriografia renale. Si evidenzia la stenosi critica dell'arteria renale sinistra dopo il primo tratto e la dilatazione post-stenotica dello stesso vaso.



Figura 3. Caso 2: dopo dilatazione con palloncino l'arteriografia documenta il buon calibro del vaso.

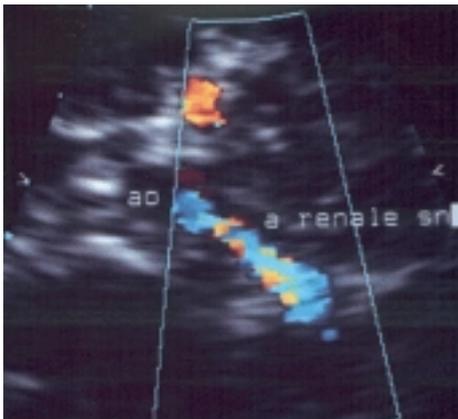


Figura 4. Caso 2: controllo con eco color Doppler 6 mesi dopo la procedura di angioplastica. L'arteria renale sinistra è ben visualizzabile, di buon calibro, persiste lieve dilatazione distale. ao = aorta addominale (sezione trasversale).

ferma il buon calibro del vaso e l'assenza di turbolenza; la V_{max} è lievemente aumentata rispetto al primo controllo, con valori sempre nella norma.

Discussione

Un'ipertensione nefrovascolare (definita come ipertensione associata a stenosi di una o entrambe le arterie renali, che migliora con la correzione della lesione vascolare) non è eccezionale nell'età pediatrica e rappresenta dal 10 al 25% di tutti i casi di ipertensione secondaria¹. Una SAR mono- o bilaterale deve essere quindi esclusa in tutti i casi in cui vengano riscontrati valori pressori al di fuori dei limiti, soprattutto nel bambino. L'espressione clinica può essere talvolta atipica, con un quadro di alcalosi ipocaliémica e "salt-losing syndrome", come nel secondo caso da noi descritto e in altri rari casi riportati in letteratura¹⁴. Alla visita clinica, un soffio sistolico deve essere ricercato in sede paraombelicale, ma il reperto ascoltorio può essere del tutto assente in presenza di una stenosi molto serrata.

Le SAR del bambino sono lesioni spesso severe, che possono tuttavia essere trattate con successo, nella maggioranza dei casi, con la chirurgia o con l'angioplastica percutanea¹⁵⁻¹⁹; il riconoscimento precoce appare pertanto fondamentale per la correzione e la prevenzione delle complicanze legate alla malattia ipertensiva.

Gli ultrasuoni rappresentano un mezzo diagnostico di prima scelta nell'età pediatrica, poiché l'elevata sensibilità e affidabilità si associa ad assenza di invasività. In particolare in letteratura è già stata validata l'utilità dell'indagine ultrasonografica nella diagnosi di SAR anche nell'età pediatrica^{9,11,13} e la riduzione sia dei falsi negativi che dei falsi positivi con l'aumento dell'esperienza dell'operatore⁹, anche se una diagnosi di certezza è probabilmente possibile solo nei casi di stenosi

severa e stenosi molto distali e di scarso rilievo emodinamico possono sfuggire agli ultrasuoni^{9,10}. Un'altra possibile causa di falsi negativi è la presenza di arterie renali addizionali, riportate in letteratura in circa il 28% dei casi²⁰, senza significative differenze di sesso e razza, più frequenti a livello del rene sinistro come appunto nel primo caso da noi descritto.

Lo studio ecografico delle arterie renali non è oggi eseguito di routine nel corso della valutazione cardiologica del bambino e del giovane iperteso. Poiché le finestre acustiche subcostale e addominale sono abitualmente di buon livello in età pediatrica, è relativamente semplice evidenziare lo sbocco delle arterie renali e mapparne il flusso a partire da sezioni trasversali dell'aorta addominale con piccoli movimenti di rotazione oraria e antioraria, e dovrebbe essere quindi eseguita di routine in tutte le condizioni in cui una SAR debba essere esclusa. Nella nostra esperienza entrambe le arterie renali sono state visualizzate in 89/90 bambini consecutivi (99%) inviati al nostro Laboratorio di Ecocardiografia dall'1 gennaio al 30 dicembre 2002 per riscontro di ipertensione, nefropatia o sindrome di Williams e la loro ricerca non ha significativamente aumentato i tempi dell'esame (dati non pubblicati). Il riscontro di una V_{max} al Doppler CW ≥ 1.7 m/s è stata considerata diagnostica per SAR¹⁰. Nella nostra esperienza, il riscontro di turbolenza di flusso al color Doppler consente da un lato di porre immediatamente il sospetto di SAR (particolarmente utile nel caso di arterie renali sovrannumerarie come nel caso 1) e dall'altro di allineare correttamente il raggio Doppler CW. È inoltre opportuno, come sottolineato da altri autori¹⁰, che ogni laboratorio elabori dei valori di riferimento per fasce di età, ottenuti in soggetti normali: velocità fino a 1.5-1.7 m/s sono spesso riscontrabili nei primi anni di vita a livello di tutti i rami dell'aorta addominale. Il confronto fra la V_{max} a livello delle due arterie renali e degli altri rami, la presenza di "run-off" diastolico e il tipico rumore di turbolenza sono tutti elementi che confermano il sospetto diagnostico.

L'arteriografia renale rimane l'esame "gold standard" per la conferma di SAR e soprattutto per la definizione delle caratteristiche morfologiche e dell'entità della lesione (Fig. 2) ma deve essere riservata ai casi nei quali esiste già un forte sospetto diagnostico. L'eco-Doppler renale permette di valutare le caratteristiche morfologiche e funzionali della stenosi per verificare la possibilità di eseguire un'eventuale angioplastica durante lo studio angiografico, limitando quindi il numero finale di procedure invasive.

L'angioplastica percutanea della SAR è considerata sicura e altamente efficace ed è raccomandata come trattamento di prima scelta nell'ipertensione nefrovascolare sia nell'età adulta che in età pediatrica¹⁷⁻¹⁹; il successo della procedura è associato nel bambino ad una rapida e significativa riduzione dei valori pressori, come è avvenuto nelle due bambine da noi considerate. Il risultato immediato sembra migliore nelle forme

secondarie a displasia fibromuscolare, prevalenti nei nostri paesi, rispetto alle stenosi causate da aortoarterite, descritte soprattutto in bambini dell'Asia del Sud^{17,18}. In letteratura è riportata una percentuale di successo immediato della procedura, in assenza di complicanze, > 90% in pazienti selezionati. Tuttavia una restenosi a breve-medio termine è possibile ed è riportata più frequentemente nei maschi, nelle stenosi che iniziano all'origine delle arterie renali e in presenza di una stenosi residua > 20%¹⁶. È quindi indispensabile controllare nel tempo l'evoluzione a distanza dei tratti vascolari sottoposti ad angioplastica¹⁹. Nella nostra esperienza l'eco color Doppler è risultata utile nel monitoraggio del flusso renale; in entrambi i casi è stato documentato un lieve incremento della velocità di flusso rispetto al controllo eseguito subito dopo la procedura, ma la V_{max} sistolica e diastolica si mantengono entro i limiti considerati normali nel nostro laboratorio.

In conclusione, la SAR è una causa non eccezionale di ipertensione arteriosa nell'età pediatrica. Il riscontro di ipertensione arteriosa è talvolta casuale in pazienti asintomatici (per il riscontro di IVS all'ECG o all'ecocardiogramma). L'espressione clinica della malattia ipertensiva può essere molto variabile, talvolta inconsueta, con un quadro di insufficienza renale (come nel secondo caso da noi descritto). Il rilievo di soffio in regione paraombelicale (che comunque deve essere sempre ricercato) è incostante.

L'identificazione delle arterie renali con eco color Doppler è agevole nella gran parte dei soggetti in età pediatrica e il riscontro di flusso turbolento al color Doppler e di una $V_{max} \geq 2$ m/s al Doppler CW orientano fortemente verso la diagnosi di stenosi dell'arteria renale e costituiscono indicazione allo studio angiografico. Un'angioplastica percutanea, eseguita nella stessa seduta, può in molti di questi pazienti rappresentare un'efficace soluzione terapeutica, con ottimi risultati a breve-medio termine. Riteniamo che la valutazione con eco-Doppler delle arterie renali possa essere eseguita di routine, a completamento dell'esame ecocardiografico, in tutti i casi nei quali, sulla base della storia clinica, una SAR debba essere esclusa. In particolare, lo studio con ultrasuoni delle arterie renali dovrebbe diventare abituale per il cardiologo pediatra, e costituire parte integrante della valutazione cardiologica del bambino iperteso.

Riassunto

Razionale. La stenosi delle arterie renali è rara ma non eccezionale in età pediatrica e costituisce una delle cause più frequenti di ipertensione arteriosa del bambino.

Materiali e metodi. Sono descritte due piccole pazienti giunte all'osservazione, una per ipertensione ar-

teriosa e l'altra per insufficienza renale (successivo riscontro di ipertensione severa). La scoperta della stenosi di un'arteria renale è stata possibile dallo studio con ultrasuoni, nel corso della valutazione cardiovascolare.

Risultati. Nei 2 casi descritti il riconoscimento con eco-Doppler di una stenosi dell'arteria renale ha consentito di programmare angioplastica del vaso stenotico con ottimo risultato a medio termine.

Conclusioni. La valutazione delle arterie renali è possibile nel paziente pediatrico inviato al Laboratorio di Ecocardiografia e non allunga significativamente i tempi di esame. Lo studio delle arterie renali è raccomandato in particolare in tutti i bambini con ipertensione arteriosa.

Parole chiave: Eco-Doppler; Ipertensione; Ultrasonografia.

Bibliografia

1. Estepa R, Gallego N, Orte L, Puras E, Aracil E, Ortuno J. Renovascular hypertension in children. *Scand J Urol Nephrol* 2001; 35: 388-92.
2. Pollini I. Condizioni particolari. Ipertensione arteriosa nei bambini, negli adolescenti e nei giovani. *Ital Heart J* 2000; 1 (Suppl 5): 83-6.
3. Ardissino G, Bianchetti M, Braga M, et al. Raccomandazioni sull'ipertensione arteriosa in età pediatrica: il Progetto CHILd. *Ital Heart J Suppl* 2004; 5: 398-412.
4. Update on the 1987 Task Force Report on High Blood Pressure in Children and Adolescents: a working group report from the National High Blood Pressure Education Program. National High Blood Pressure Education Program Working Group on Hypertension Control in Children and Adolescents. *Pediatrics* 1996; 98 (Part 1): 649-58.
5. Hiner LB, Falkner B. Renovascular hypertension. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40: 123-40.
6. Deal JE, Snell MF, Barratt TM, Dillon MJ. Renovascular disease in childhood. *J Pediatr* 1992; 121: 378-84.
7. Daniels SR, Loggie JM, McEnery PT, Towbin RB. Clinical spectrum of intrinsic renovascular hypertension in children. *Pediatrics* 1987; 80: 698-704.
8. Fenves AZ, Ram CV. Fibromuscular dysplasia of the renal arteries. *Curr Hypertens Rep* 1999; 1: 546-9.
9. Brun P, Kchouk H, Mouchet B, et al. Value of Doppler ultrasound for the diagnosis of renal artery stenosis in children. *Pediatr Nephrol* 1997; 11: 27-30.
10. Kchouk H, Brun P, Sentou Y, Raynaud A, Gaux JC, Loirat C. Renal stenosis in hypertensive children. Doppler/arteriographic correlation. *J Mal Vasc* 1997; 22: 86-90.
11. Toma P, Lucigrai G, Magnano G, Gusmano R, Piaggio G. Intraparenchymal renal Doppler: the indirect signs of renal artery stenosis in native and transplanted kidneys in childhood. *Radiol Med* 1994; 88: 244-8.
12. Fossali E, Signorini E, Intermite RC, et al. Renovascular disease and hypertension in children with neurofibromatosis. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 806-10.
13. Ripolles T, Aliaga R, Morote V, et al. Utility of intrarenal Doppler ultrasound in the diagnosis of renal artery stenosis. *Eur J Radiol* 2001; 40: 54-63.
14. Castello Girona F, Yeste Fernandez D, Porta Ribera R, Enriquez Civicos G. Renovascular hypertension due to unilat-

- eral renal artery stenosis with hypokalemic alkalosis, the salt-losing syndrome and reversible hyperechogenicity of the contralateral kidney. A study of 2 infants. *An Esp Pediatr* 1996; 45: 49-52.
15. Chevalier RL, Tegtmeier CJ, Gomez A. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in children. *Pediatr Nephrol* 1996; 10: 147-51.
 16. Flynn JT. Evaluation and management of hypertension in childhood. *Prog Pediatr Cardiol* 2001; 12: 177-88.
 17. Sharma S, Thatai D, Saxena A, Kothari SS, Guleria S, Rajani M. Renovascular hypertension resulting from nonspecific aortoarteritis in children: midterm results of percutaneous transluminal renal angioplasty and predictors of restenosis. *AJR Am J Roentgenol* 1996; 166: 157-62.
 18. Tyagi S, Kaul UA, Satsangi DK, Arora R. Percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension in children: initial and long-term results. *Pediatrics* 1997; 99: 44-9.
 19. Casalini E, Sfondrini MS, Fossali E. Two-year clinical follow-up of children and adolescents after percutaneous transluminal angioplasty for renovascular hypertension. *Invest Radiol* 1995; 30: 40-3.
 20. Satyapal KS, Haffejee AA, Singh B, Ramsaroop L, Robbs JV, Kalideen JM. Additional renal arteries: incidence and morphometry. *Surg Radiol Anat* 2001; 23: 33-8.