

CAUZELE CARDIOVASCULARE ALE HIPERTENSIUNII ARTERIALE

Cardiovascular causes of systemic hypertension

Dr. Mircea Gelu Buta

Spitalul Județean de Urgență, Bistrița

REZUMAT

Articolul trece în revistă tabloul clinic, tratamentul și mecanismul de producere ale HTA asociată cu variate anomalii cardiovasculare însoțite de dezvoltarea HTA la copil. O atenție specială este acordată coarctăției de aortă, deoarece aceasta constituie cauza cardiovasculară majoră de hipertensiune arterială secundară la copil.

Cuvinte cheie: hipertensiune arterială, cauze cardiovasculare, coarctăția de aortă (CoAo), copilărie.

ABSTRACT

The article reviews the clinical presentation, treatment, and mechanism of hypertension associated with the various cardiovascular abnormalities associated with the development of hypertension in childhood. Special emphasis is given to coarctation of the aorta because it is the major cardiovascular cause of secondary hypertension in childhood.

Key words: systemic hypertension, cardiovascular causes, CoAo, childhood.

Boala cardiovasculară este pe locul doi după boala renală în ceea ce privește cauzele de hipertensiune arterială (HTA) la copil.

În tabelul 1 se prezintă unele anomalii cardiovasculare care sunt asociate cu dezvoltarea HTA (Rocchini AP, 1984, 1993). Articolul trece în revistă tabloul clinic și tratamentul pe de o parte, și mecanismul de producere al HTA pe de altă parte, asociate cu diverse leziuni cardiovasculare.

Tabelul 1. Cauzele cardiovasculare ale hipertensiunii arteriale la copil și adolescent (după Rocchini AP, 1993)

1. Coarctăția de aortă
2. Fistule arteriovenoase
3. Persistența canalului arterial
4. Insuficiența aortică
5. Insuficiența mitrală
6. Sindroamele
 - Takayashu
 - Williams
 - Eisenmenger

COARCTĂȚIA DE AORTĂ

Diagnostic

Coarctăția de aortă (CoAo) este cea mai întâlnită cauză cardiovasculară de HTA. Coarctăția de aortă este a patra dintre cauzele cele mai frecvente (7,5%) din cadrul bolilor congenitale de cord care necesită fie cateterizare cardiacă, fie intervenție chirurgicală în cursul primului an de viață (Fyler DC et al, 1986). CoAo afectează mai frecvent sexul masculin decât cel feminin (1,74:1). CoAo apare de obicei sporadic, dar există cel puțin două raportări de gemeni monoziagoți concordanți pentru „pattern“-ul autozomal dominant (Beekman et al, 1988; Schested J, 1979).

În sfârșit, 35% dintre copiii cu sindrom Turner au CoAo.

La examenul fizic se notează diminuarea pulsului la arterele femurale și un gradient de presiune sistolică între brațul drept și brațul stâng. Un suflu sistolic de gradul 2-3/6, ce se aude cel

Adresă de corespondență:

Dr. Mircea Gelu Buta, Spitalul Județean de Urgență, B-dul. General Grigore Bălan, Nr. 43, Bistrița
email: butamircea@yahoo.com

mai bine în spațiul interscapular stâng posterior, este frecvent prezent. Localizarea acestui suflu este importantă în localizarea sediului coarctației la nivelul aortei toracice. La pacienții cu circulație colaterală sanguină bine dezvoltată, un suflu sistolic sau continuu poate fi auzit la nivelul toracelui atât în stânga, cât și în dreapta.

Confirmarea neinvazivă a diagnosticului poate fi efectuată prin radiografie toracică și electrocardiogramă. În proiecție frontală, radiografia toracică evidențiază o coarctație aortică discretă, ce poate fi indicată de „semnul 3” care reprezintă aorta proximală, segmentul de coarctație și dilatația poststenotică. Ingestia de bariu poate evidenția acest aspect.

Ecocardiograma și determinările Doppler sunt utile nu numai pentru localizarea sediului segmentului de coarctație, dar și pentru estimarea gradientului de presiune la nivelul coarctației. Cateterizarea cardiacă este, în mod curent, rezervată: sugarilor și copiilor la care EKG sau examenul fizic sugerează localizarea anormală a coarctației (ex.: la nivelul aortei abdominale); prezența altor leziuni cardiace asociate (ex.: anatomia anormală a arcului aortic) sau pentru a permite un tratament non-chirurgical ca în angioplastia cu balonaș (*balloon angioplasty*).

Tratament

Prognosticul „modest” al pacienților netratați cu coarctație a aortei este bine cunoscut (20% dintre pacienți decedează în intervalul dintre prima și a doua decadă de viață și 80% decedează înainte de vârsta de 50 de ani) (Cambell, 1970).

Se consideră în general că CoAo trebuie să fie tratată cât mai devreme posibil în copilărie. Cele două abordări curent folosite în terapia CoAo sunt intervenția chirurgicală și angioplastia cu balonaș (*balloon angioplasty*). Terapia chirurgicală poate consta în rezecția și anastomoza termino-terminală (end-to-end – coarctectomie cu sutura cap la cap a celor două segmente sub și supra stenotice); ea se realizează în puncte separate pentru a permite creșterea zonei de anastomoză. În formele cu segment stenotic lung sau cu aortă friabilă se folosește plastia cu proteză de dacron sau se utilizează artera subclavie stângă sau, mai rar, se utilizează un grefon tubular interpoziționat (*tub interposition graft*).

Incidența restenozării depinde mai ales de data când s-a efectuat plastia decât de tipul de intervenție chirurgicală (apărând la peste 20% dintre copii operați sub vârsta de 1 an și numai la 3%

dintre copiii operați peste vârsta de 3 ani) (Beekman RH et al, 1981 și 1986).

Angioplastia cu balonaș (*balloon angioplasty*) este utilizată, în ultima vreme, ca terapie inițială în CoAo. Folosirea acestei tehnici a constituit un succes în eliminarea sau reducerea marcată a obstrucției atât la pacienții care nu au fost operați anterior, cât și la cei cu gradient rezidual major după „corectarea”/intervenție chirurgicală (Beekman RH et al, 1987; Kan JSD et al, 1983).

MECANISMELE HIPERTENSIUNII ARTERIALE

Trei tipuri de HTA sunt asociate cu CoAo:

- hipertensiunea pre-corectare;
- hipertensiunea paradoxală post-corectare;
- hipertensiunea tardivă post-corectare (fig. 1).

Hipertensiunea asociată cu coarctația aortei toracice anterior corecției este relativ insuficient înțeleasă. Trei teorii principale folosite pentru a explica hipertensiunea includ teoria mecanică, teoria neurală și fenomenul tip Goldblatt.

Teoria mecanică a fost sugerată de Bing și colab. (*Ann. Surg*, 128, 803-804, 1948). Baza acestei teorii este că hipertensiunea proximal de segmentul de „coarctație” este în funcție de rezistența înaltă ventriculară stângă impusă de „stenoză”. Constatările că mulți dintre pacienți au hipertensiune dedesubtul ca și deasupra stenozei, că hipertensiunea persistă în ciuda prezenței unei circulații colaterale largi/evidente face îndoielnică această teorie.

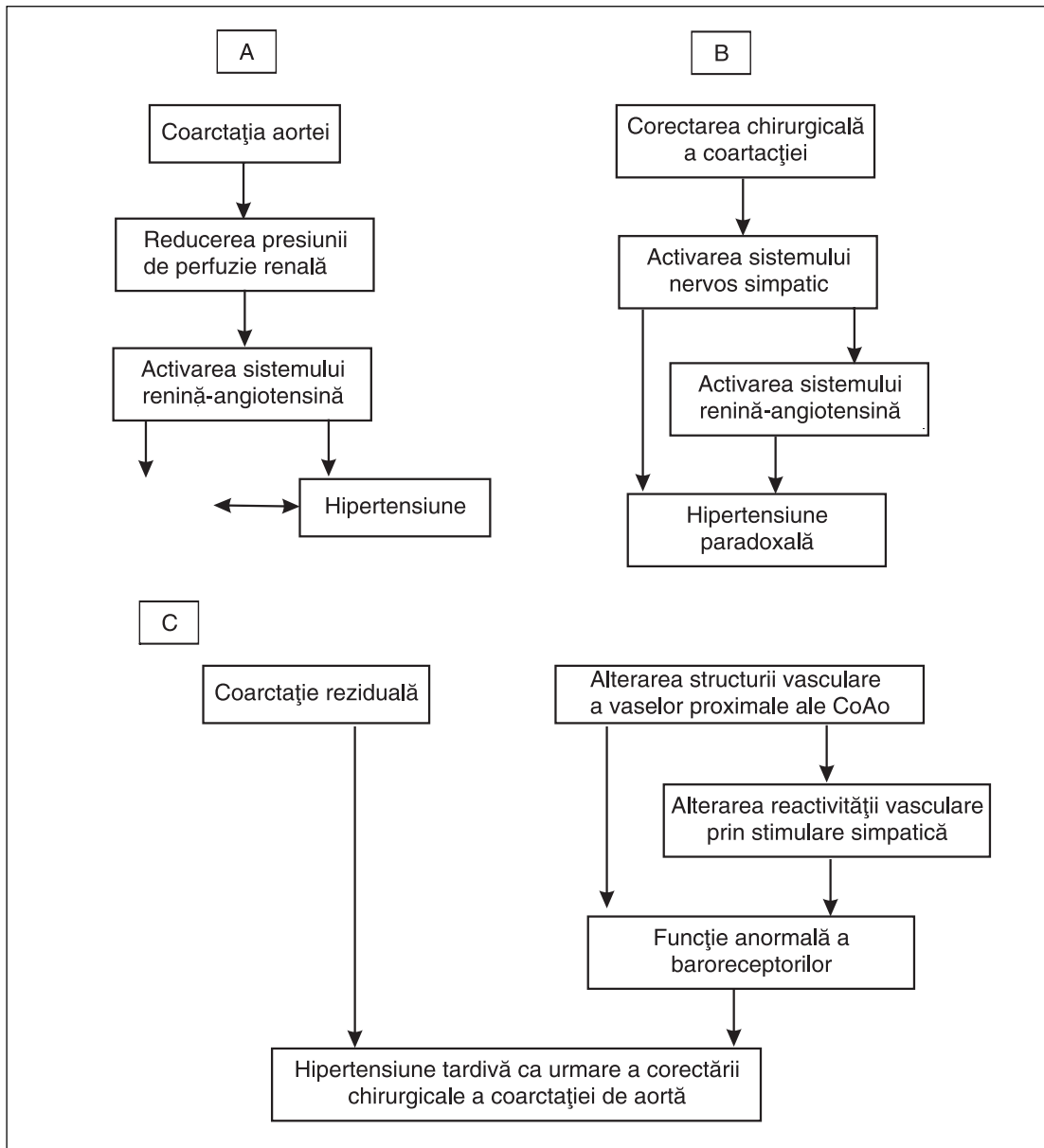
Teoria neurală propune ideea că hipertensiunea este rezultatul reajustării baroreceptorilor din arcul aortic, astfel că ascensiunea proximală a presiunii este necesară pentru asigurarea unei aprovizionări adecvate de sânge la organele situate distal față de obstrucție (Sealy WC, 1967).

Nu sunt însă date obiective pentru susținerea sau infirmarea acestei teorii.

A treia și cea mai probabilă explicație a hipertensiunii observată la pacienții cu CoAo este fenomenul de tip *Goldblatt* (*J Exp. Med.* 1939, 69, 649-674). Această teorie sugerează că segmentul stenozat determină o perfuzie renală insuficientă, ceea ce duce la stimularea sistemului renin-angiotensină-aldosteron.

Studiile lui Scott și Bahnson (1951) susțin puternic această teorie. Acești autori au realizat la câini o coarctație aortică și au demonstrat că hipertensiunea poate fi prevenită după ce au transferat un rinichi deasupra coarctației și au îndepărtat celălalt rinichi. Până în prezent, critica majoră a

Figura 1. Reprezentarea mecanismelor responsabile pentru cele trei tipuri de hipertensiune observate la pacienții cu coarctăție de aortă. **A.** Mecanism propus pentru pacienții cu CoAo neoperată. **B.** Mecanism propus pentru hipertensiunea paradoxală care este observată în perioada postoperatorie acută după corectarea chirurgicală a CoAo. **C.** Mecanism propus pentru hipertensiunea tardivă care este observată la pacienți după luni sau ani de la corectarea CoAo.



acestei teorii a insuficienței perfuziei renale era că pacientul cu coarctăție care prezenta hipertensiune nu avea activitatea reninei plasmatică crescute și nu avea o scădere a fluxului sanguin renal (Kroetz FW et al, 1968; Markiewicz A et al 1975). Când pacienții cu coarctăție sunt cu volumul sanguin diminuat, activitatea reninei plasmatică este în mod dramatic crescută și presiunea sanguină devine sensibilă la antagoniștii sistemului renină-angiotensină (Parker FB et al, 1980). O situație similară a fost demonstrată pe modelele experimentale ale unui rinichi cu hipertensiune tip Goldblott.

În contrast cu alte proceduri chirurgicale, hipertensiunea severă (hipertensiunea paradoxală) apare frecvent în cursul primei săptămâni după „terapia“ chirurgicală a CoAo. Atât sistemul nervos simpatic (Gidding SS et al, 1939), cât și sistemul renină-angiotensină (Rocchini AP et al, 1976) s-a demonstrat a fi importanți mediatori ai hipertensiunii paradoxale. Choy M et al (1987) au sugerat că deoarece angioplastia cu balonaș (*balloon angioplasty*) nu este asociată cu hipertensiune paradoxală, se pare că în cursul corectării chirurgicale a coarctăției, disrupția câtorva fibre aferente simpatică toracice, conduce la o pierdere

a echilibrului normal al mecanoreceptorilor simpatici excitatori și depresori, cu dezvoltarea unei creșteri evidente a activității simpatice. Această creștere a activității simpatice, la rândul său, stimulează eliberarea de renină și conduce la dezvoltarea hipertensiunii paradoxale. De aceea, hipertensiunea paradoxală poate fi prevenită cu un pretratament cu propranolol sau cu blocarea sistemului renină-angiotensină.

Tipul final de hipertensiune asociat cu CoAo, hipertensiunea tardivă post-corectare chirurgicală, este mai greu de înțeles. Freed et al (1979) au demonstrat că mulți pacienți cu o bună hemodinamică „corectată“ dezvoltă o hipertensiune arterială semnificativă la membrele superioare după efortul de mers. Markel et al (1986) au demonstrat că hipertensiunea de efort la mers nu este observată după exercițiile de mișcare ale membrilor superioare. Bazați pe observațiile lui Merkel și pe faptul că acei pacienți au o creștere a reactivității vasculare la norepinefrină exogenă, în brațul drept, și o reactivitate normală la nivelul membrilor inferioare (Gidding SS et al 1985) și, de asemenea, au reactivitate baroreceptoare anormală, s-a speculat că odihna/repausul și hipertensiunea sistolică de efort, care apare frecvent la mulți subiecți în perioada tardivă postoperatorie, este efectul unei complianțe anormale și responsivitate (*responsiveness*) a vaselor la nivelul patului vascular proximal al leziunii de origine al CoAo. De aceea la copiii sau adulții care nu au sau au un gradient braț-gambă minimal și HTA de efort sau de repaus, HTA trebuie tratată cu medicație antihipertensivă de tipul beta-blocante sau cu blocanți ai canalelor de calciu (Rocchini AP, 1993).

FISTULA ARTERIO-VENOASĂ, CANALUL ARTERIAL PERSISTENT, REGURGIȚIA MITRALĂ, INSUFICIENȚA AORTICĂ

Hipertensiunea sistolică apare frecvent la pacienții cu o serie de anomalii cardiovasculare ca: fistula arterio-venoasă, canalul arterial persistent, regurgitația mitrală și insuficiența aortică, din cauza unui volum mare și „puternic“ pe care ventriculul stâng este „forțat“ să îl „manipuleze“.

În toate aceste situații, presiunea diastolică este diminuată sau normală, iar presiunea pulsului este semnificativ crescută. În afară de forma hiperchinctică de hipertensiune, a fost raportată hipertensiunea tranzitorie, semnalată după obliterarea chirurgicală a unei voluminoase malformații arterio-venoase și în cazul ligaturii unui canal arterial hemodinamic semnificativ. Mecanismul pentru

această formă de hipertensiune este insuficient înțeles, dar se consideră a fi legat de distensia peretelui arterial de către volumul crescut de sânge în prezența fistulei (Rocchini AP et al, 1978).

HIPERTENSIUNEA ASOCIATĂ CU SINDROMUL EISENMENGER ȘI LA PACIENȚII CU BOALĂ CARDIACĂ CIANOTICĂ CRONICĂ

Mulți adulți cu boală cardiacă cianotică cronică au hipertensiune arterială. Hipertensiunea arterială la acești pacienți se consideră a fi efectul unei glomerulopatii. Glomerulopatia este caracterizată prin glomerulomegalie și, ocazional, proteinurie moderată (Ingelfinger JS et al, 1970).

Arterita Takayasu

Arterita Takayasu este o arterită de origine nedeterminată, care afectează arterele pulmonare, aorta și porțiunile proximale ale ramurilor vaselor mari (Wiggelinkhuizen J et al, 1978).

Implicarea uneia sau ambelor artere renale prin stenoză sau ocluzie, poate duce la hipertensiune. În Africa de Sud s-a sugerat că arterita Takayasu este o cauză importantă de hipertensiune persistentă severă la copiii non-albi.

Arterele elastice conductoare, mai degrabă decât arterele musculare distribuitoare, sunt ținta unui proces malativ. În media acestor artere apare o dezintegrare necrotică focală a țesutului elastic și muscular, cu distrucția laminei elastice interne și consecutiv cu fibroză extinsă a mediei în întregime. Etiologia arteritei este necunoscută. O asociere între această boală și tuberculoză a fost mult timp suspectată. Nivelul crescut de gamma-globuline și prezența de anticorpi antinucleari sugerează, de asemenea, o patogeneză autoimună.

Tratamentul arteritei Takayasu în faza acută include steroizi, anticoagulante, salicilați și vasodilatatoare. Chirurgia reconstructivă este recomandată odată ce evoluția bolii a devenit inactivă.

Sindromul Williams

Sindromul Williams este o entitate distinctă, cu un tablou clinic tradus prin coexistența stenozei aortice supravalvulare cu un sistem multiplu de tulburări caracterizate prin următoarele manifestări: retard mental, comportare prietenoasă, hiperacuzie, facies de „spiriduș“, stenozarea arterelor sistemice periferice și arterelor pulmonare, hernie inghinală și anomalii ale dezvoltării dinților.

Hipertensiunea este comună la pacienții cu sindrom Williams și are diferite cauze: la pacienții

cu stenoza aortică supravalvulară poate fi vorba de o disparitate/inegalitate între presiunea arterială la extremitățile superioare-presiunea arterială la brațul drept este mai mare decât la brațul stâng. Disparitatea presiunilor sanguine se crede a fi legată de tendința torentului sanguin, cauzată de stenoza aortică supravalvulară, de a adera la pe-rețele aortei și de torentul selectiv în artera „ne-

numită“ (efectul Coandă) (Goldstein RE et al, 1939). O a doua formă de hipertensiune poate fi rezultatul fie al CoAo fie al stenozei arterei renale.

În sfârșit, hipertensiunea sistolică este comun observată la pacienții cu sindrom Williams și se consideră a fi secundară unei mici sau modeste aorte compliante (Rocchini AP, 1993).

BIBLIOGRAFIE

1. **Beekman RH, Katz BP, Moorehead-Dteffens C** et al – Altered baroreceptor function in children with systolic hypertension after coarctation repair. *Am J Cardiol*, 1983, 52,112-117.
2. **Beekman RH, Robinow M** – Coarctation of the aorta inherited as an autosomal dominant trait. *Am J Cardiol*, 1985, 56, 818-819.
3. **Beekman RH, Rocchini AP, Behrendt DM** et al – Reoperation for coarctation of the aorta. *Am J Cardiol*, 1981, 48, 1108-1114.
4. **Beekman RH, Rocchini AP, Behrendt DM** et al – Long-term outcome after repair of coarctation in infancy: Subclavian angioplasty does not reduce the need for reoperation. *J Am Coll Cardiol*, 1986, 8, 1406-1411.
5. **Beekman RH, Rocchini AP, Dick M** et al – Percutaneous balloon angioplasty for native coarctation of the aorta, *J Am Coll Cardiol*, 1987, 10, 1078-1084.
6. **Bing RJ, Handelsman JC, Campbell JA** et al – The surgical treatment and the pathophysiology of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 1970, 32, 63-69.
7. **Campbell M**-Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*, 1970, 32, 63-69.
8. **Choy M, Rocchini AP, Beekman RH** et al – Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta in children. Balloon angioplasty versus surgical repair. *Circulation*, 1987, 75, 1186-1191.
9. **Freed MD, Rocchini AP, Rosenthal A** et al – Exercise-induced hypertension after surgical repair of coarctation of the aorta. *Am J Cardiol*, 1979, 43, 253-258.
10. **Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE** et al - Report of the new England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*, 1980, 65, 432-436.
11. **Gidding S, Rocchini AP, Moorehead C** et al – Increased forearm vascular reactivity in patients with hypertension after repair of coarctation. *Circulation*, 1985, 71, 493-499.
12. **Gidding S, Rocchini AP, Beekman RH** et al – Therapeutic effect of propranolol in paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta. *N Engl J Med*, 1985, 312, 1224-1228.
13. **Goldblatt H, Khan JR, Hanzal RF** – Studies on experimental hypertension. IX. The effect on blood pressure of constriction of the abdominal aorta above and below the site of origin of the main renal arteries. *J Exp. Med.* 1939, 69, 649-674
14. **Goldstein RE, Epstein SE** – Mecanism of elevated innominate artery pressures in supraavalvular aortic stenosis. *Circulation*, 1970, 42, 23.
15. **Ingelfinger JS, Kissane JM, Robson AM** – Glomerulomegaly in a patient with cyanotic congenital heart disease. *Am J Dis Child*, 1970, 120, 69-71.
16. **Kan JS, White RJ, Mitchell SE** et al – Treatment of restenosis of coarctation by percutaneous transluminal angioplasty. *Circulation*, 1983, 68, 1087-1094.
17. **Kroetz FW, Kirkendall WM, Kiosch M** – Renal blood flow and renin release rates in coarctation of the aorta. *Circulation*, (suppl 6), 1968, 38, 120.
18. **Markel H, Rocchini AP, Beekman RH** et al – Exercise- induced hypertension after reparation of coarctation of the aorta. Arm versus leg exercise. *J Am Coll Cardiol*, 1986, 8, 163-171.
19. **Markiewicz A, Wojezuk D, Kokof F** et al – Plasma renin activity in coarctation of the aorta before and after surgery. *Br Heart J*, 1975, 37, 721-725.
20. **Parker FB, Farrel JB, Streeten DH** et al – Hypertension mechanisms in coarctation of the aorta. Further studies of renin – angiotensin system. *J Thorac Cardiovascular Surg*, 1980, 80, 568-573.
21. **Popescu V** – Coarctatia de aortă. În: Popescu V (ed): Curs de Pediatrie - Boli cardiovasculare, partea I, p, 285-297, IMF, București, 1986.
22. **Popescu V** – Hipertensiunea arterială. In: Popescu V (ed). Curs de pediatrie, partea a II-a, p, 434-522, IMF, București, 1986
23. **Rocchini AP** – Cardiovascular causes of systemic hypertension. *Pediatr Clin N Am*, 1993, 40, 1, 141-147.
24. **Rocchini AP, Rosenthal A, Barger AC** et al – Pathogenesis of paradoxical hypertension after coarctation resection- *Circulation*, 1976, 54, 382-387.
25. **Rocchini AP**- Childhood hypertension. Etiology, diagnosis and treatment. *Pediatr Clin North Am*, 1984, 31, 1259-1273.
26. **Rocchini AP, Rosenthal A, Schuster S** et al – Systemic hypertension after surgical treatment of a congenital arteriovenous malformation. *Am Heart J*, 1978, 95, 497-502
27. **Scott HW, Bahnson HT** – Evidence for a renal factor on the hypertension of coarctation of the aorta. *Surgery*, 1981, 30, 206-217.
28. **Sealy WC** – Coarctation of the aorta and hypertension. *Ann Thoac Surg* 1967, 3, 15-28.
29. **Sechested J** – Coarctation of the aorta in monozygotic twins. *Br Heart J*, 1979, 41, 268-274.
30. **Wiggelinkhuizen J, Cremin BJ** – Takayasu arteritis and renovascular hypertension in childhood. *Pediatrics*, 1978, 62, 209-217.