



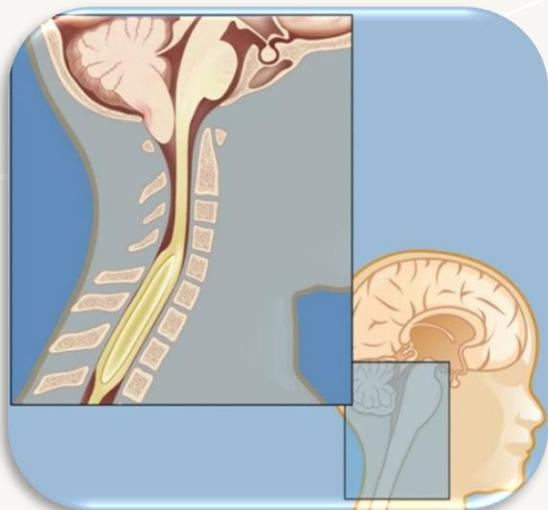
**ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО»**

Факультет интернатуры и последипломного образования

Кафедра педиатрии №3

Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака

Артериальная гипертензия у ребенка с аномалией Арнольда-Киари и метаболическим синдромом



***Бордюгова Е.В.,
Кошеленко К.С.,
Конов В.Г.
Смирнова Т.В.***

2023 г.

Аномалия Арнольда-Киари (ААК)

- это группа врожденных аномалий развития головного мозга, при которых основные нарушения связаны с функциями мозжечка и продолговатого мозга (часть головного мозга, в которой располагаются жизненно важные центры – дыхательный, сосудодвигательный).
- Суть ААК заключается в опущении миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие со сдавлением продолговатого мозга и развитием соответствующих неврологических симптомов. При этом низко расположенные миндалины мозжечка затрудняют циркуляцию ликвора с нарушением его оттока и развитием гидроцефалии.
- Согласно статистике, аномалия Арнольда-Киари встречается с частотой от 3,2 до 8,4 случаев на 100 000 населения. Столь широкий диапазон отчасти обусловлен неоднородностью этого порока развития.
- ААК может проявляться в любом возрасте после действия провоцирующего фактора (инфекция, интоксикация, травма, сильная эмоциональная нагрузка).



Патогенез

1. Нарушение эмбрионального развития центральной нервной системы (ЦНС) в сочетании с недоразвитием черепа и позвоночника.
Этот фактор имеет преимущественное значение для формирования Аномалии Арнольда-Киари II и III типов.
2. Краниосиностоз или недостаточный рост черепа, особенно задней черепной ямки, могут вызвать его сужение. Считается, что это вызывает сдавление мозжечка, который продвигается вниз через большое затылочное отверстие
3. Повреждение спинного мозга является одним из механизмов мальформации Киари 2-го типа. Возникает из-за врожденной спинномозговой грыжи, обычно пояснично-крестцового отдела. Во время продольного роста позвоночника связанный спинной мозг растягивается, что в свою очередь смещает нервные структуры в задней черепной ямки вниз через большое затылочное отверстие
4. Нарушение ликвородинамики.



Клиника

- Артериальная гипертензия, диастолическое давление 120 мм.рт.ст.,
- Боль в области затылка и шеи, которая будет усиливаться при кашле, натуживании и чихании. Она наиболее сильна утром.
- Снижена температурная и болевая чувствительность в руках.
- Обмороки.
- Приступы быстрых непроизвольных движений глаз, при этом зрачки обычно движутся сверху вниз.
- Нарушение координации, усиливающееся при поворотах головы.
- Могут быть эпизоды остановки дыхания.
- Шум в ушах.
- Затруднение мочеиспускания или, наоборот, его непроизвольный характер.
- Может быть, нарушение глотания и дыхания – в тяжелых случаях.



Диагностика: КТ или МРТ.

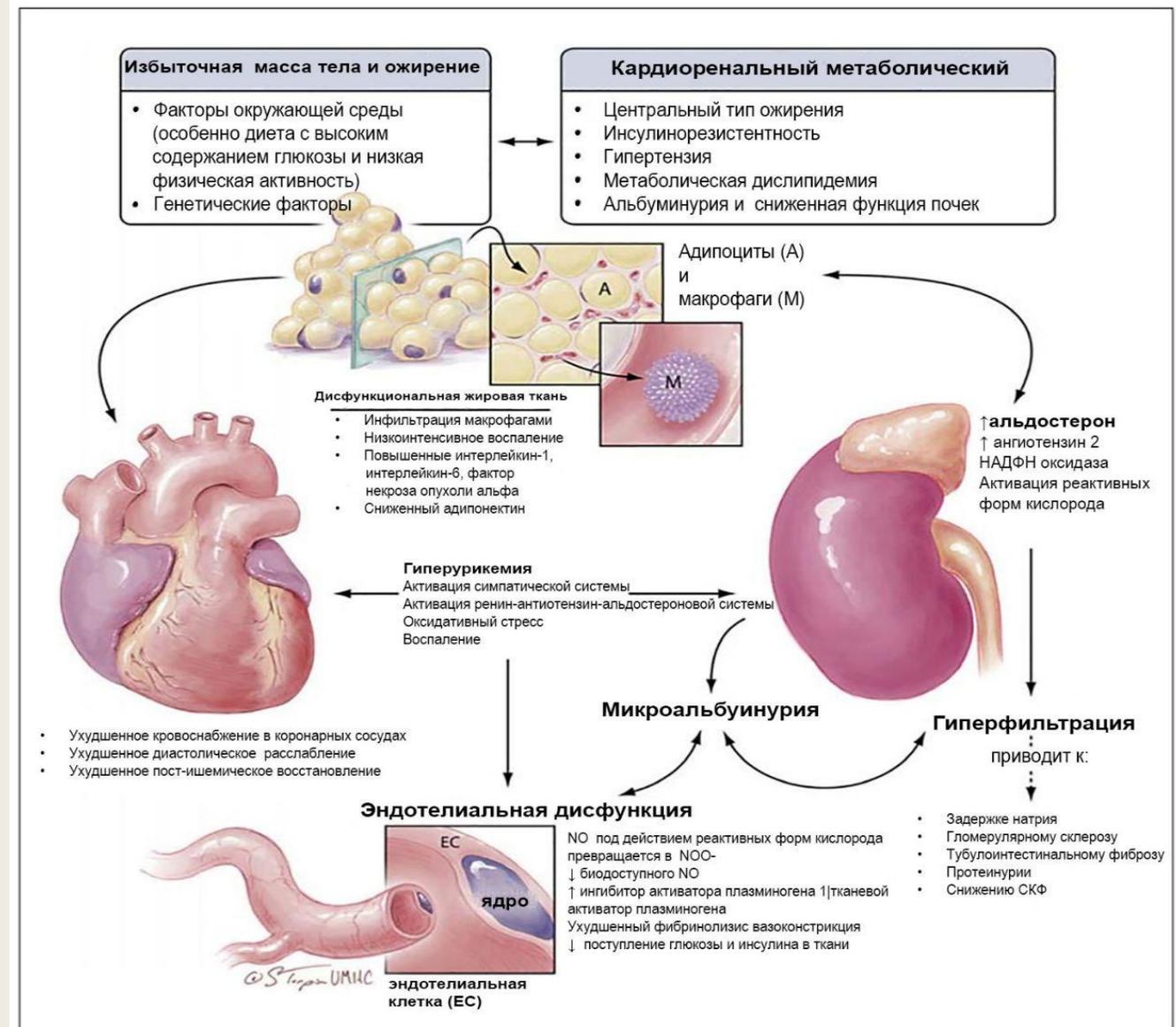
МРТ: опущение структур задней черепной ямки ниже большого затылочного отверстия подтверждает диагноз.

Метаболический синдром (МС)

➤ это комплекс метаболических, гормональных и клинических нарушений, тесно ассоциированных с ожирением и являющихся факторов риска сахарного диабета 2 типа и сердечно-сосудистой патологии, в основе которого лежит инсулинорезистентность.



Этиология и патогенез



Критерии метаболического синдрома

Основной признак:

- Центральное (абдоминальное) тип ожирения – окружность талии (ОТ) более 80 см у женщин и более 94 см у мужчин.

Дополнительные критерии:

- Артериальная гипертензия (АД \geq 140/90 мм рт. ст.)
- ОХС - \geq 5,2 ммоль/л;
- ХС ЛПНП- \geq 3,36 ммоль/л.
- ХС ЛПВП- \leq 1,17 ммоль/л;
- Уровень глюкозы плазмы натощак составляет- \leq 7,0 ммоль/л;
- Повышение уровня триглицеридов (\geq 1,7 ммоль/л);



Достоверным МС считается при наличии 3 критериев: 1 основного и 2 дополнительных!

Признаки МС

- Генетическая предрасположенность к ожирению, сахарному диабету 2-го типа, артериальной гипертензии, ишемической болезни сердца, инфаркту миокарда, инсульту, заболеваниям гепатобилиарной системы обменно-воспалительного характера.
- УЗИ печени: наличие жировых отложений, что является признаком стеатоза печени;
- УЗИ стенок артерий: наличия атеросклероза:
- ЭКГ: нарушений сердечного ритма.



Цель работы:

Анализ клинического случая артериальной гипертензии у ребенка 12 лет с аномалией Арнольда-Киари и метаболическим синдромом.



Клинический пример

Родители мальчика 12 лет, обратились на прием с жалобами на головную боль, головокружение, боль в области сердца колющего характера, повышение артериального давления до 160/100 мм.рт.ст., избыточную массу тела.



Клинический пример (2)

- **Анамнез заболевания.** Впервые жалобы появились в возрасте 10 лет. В ходе обследования ребенку была проведена
- **Липидограмма:** триглицериды **2,43 ммоль/л** (норма 0,34- 1,41), холестерин **6,04 ммоль/л** (норма 2,95-5,2), холестерин ЛПВП **1,41 ммоль/л** (средняя степень риска), холестерин ЛПНП **4,14 ммоль/л** (средняя степень риска),
- **Коэффициент атерогенности:** **3,28** - угроза развития атеросклероза;
- **Назначено лечение:** Лечебное питание по возрасту, моксонидин, карведилол, пумпан, пентоксифиллин, магне В6, фенибут, липоевая кислота.
- Через два месяца на фоне проводимой терапии артериальное давление в пределах нормы по возрасту, показатели липидограммы нормализовались.
- **Липидограмма:**
 - триглицериды 2,23 ммоль/л (норма 0,11-2,30),
 - общий холестерин 4,08 ммоль/л (норма 2,80-5,04),
 - холестерин ЛПВП 1,21 ммоль/л (норма 0,00-3,36),
 - холестерин ЛПНП 2,85 ммоль/л (норма 0,00-3,36),
- **Индекс атерогенности:** 2,37 ммоль/л (норма 0,00-3,00).



Клинический пример (3)

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: ребенок от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 15, 24, 31-32 нед., многоводием, анемией беременных, гестационным сахарным диабетом. Роды II срочные, I из двойни. Родился с массой тела 2450,0 г. Ранний анамнез гипотрофия I ст., неонатальная анемия. Ребенок с 1 месяца жизни на искусственном вскармливании. В питании присутствовала манная каша на коровьем молоке. Привит. Растет и развивается по возрасту. Болел ОРВИ, из детских инфекций - ветряной оспой.



Динамика распределения массы тела и роста

Возраст	Вес	Центильный интервал	Рост	Центильный интервал	ИМТ
5 лет	24 кг	>97	110 см	25-75	19,8
6 лет	29 кг	>97	117 см	25-75	21,2
7 лет	31 кг	>97	123 см	25-75	20,5
8 лет	32 кг	90-97	129 см	25-75	19,2
9 лет	41 кг	>97	137 см	75-90	21,8
10 лет	49 кг	>97	140 см	75-90	25
12 лет	67 кг	>97	164 см	>97	24,9

У ребенка с 5 лет стабильно физическое развитие резко дисгармоничное за счет избыточной массы тела.

Семейный анамнез отягощен по сахарному диабету II типа по женской линии со стороны матери.

У матери мальчика с раннего детства избыточная масса тела. Отец умер в 39 лет от инсульта, у бабушки по линии отца артериальная гипертензия до 200/105 мм.рт.ст. Аллергологический анамнез: не отягощен.



Клинический пример (4)

Объективно: Вес- 67кг (>97), рост-164 см (>97), окр. головы-57 см (75-90), окр. ГК- 91см (>97), ИМТ- 24,9 (высокий).

Т- 36,5 АД пр.рука- 110/75 мм.рт.ст., АД лев.рука- 115/80 мм.рт.ст., ЧСС- 75уд/мин. ЧД 20 в мин.

Физическое развитие высокое, дисгармоничное за счет повышения показателей массы тела, роста, окружности грудной клетки.

Состояние ребенка средней степени тяжести по основному заболеванию.

Кожные покровы телесного цвета, обычной влажности, **на лице имеются угревые высыпания**, отеки не определяются.

Видимые слизистые оболочки розовой окраски, без патологических высыпаний.

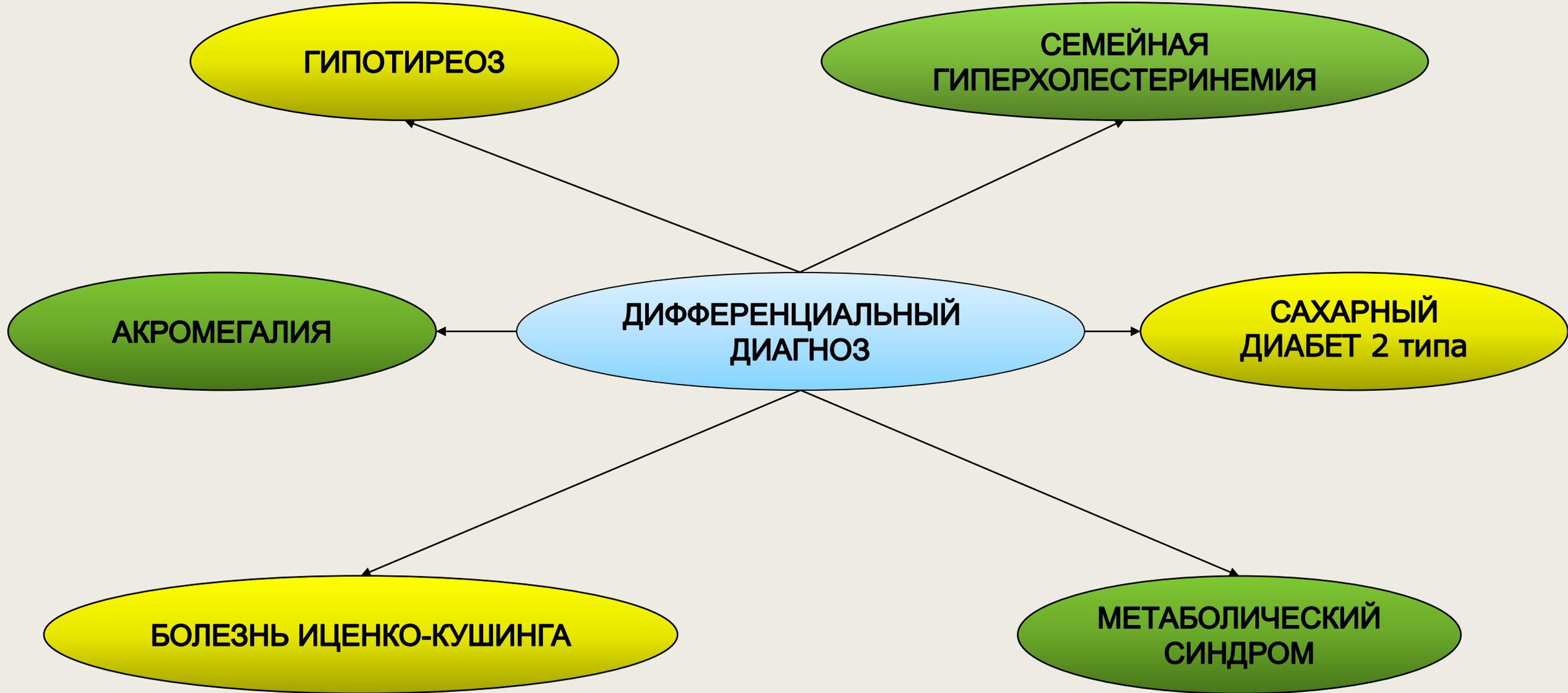
Состояние подкожно-жировой клетчатки: избыточные жировые отложения преимущественно в области живота, увеличение молочных желез. На симметричных участках кожи, локализованных в подмышечных впадинах, на шее и локтевых сгибах наблюдается доброкачественный чернеющий акантоз.

Периферические лимфоузлы, не пальпируются, не увеличены. Гипермобильность суставов. Имеются вторичные половые признаки.

Перкуторно границы сердца не изменены. Деятельность сердца ритмичная, тоны громкие.

Систолический шум на верхушке.





Клинический пример (5)

Лабораторное обследование



- **Липидограмма:** Триглицериды (↑) **2,0 ммоль/л** (норма 0-1,7),
общий холестерин (↑) **5,50 ммоль/л** (норма 0-5,2),
холестерин ЛПВП (↑) **1,15 ммоль/л** (норма 0,00-1,03),
холестерин ЛПНП (↑) **4,5 ммоль/л** (норма 0,00-3,3),
- **Индекс атерогенности:** (↑) **4,05 ммоль/л** (норма 0,00-4,00)- угроза развития атеросклероза.
- **Сахар крови натощак:** 5,9 мм/, через 60 мин. после нагрузки 9,6 мм/ через 120 мин. после нагрузки 5,2 мм/.
- **Иммуноферментный анализ:** АТ к тиреоидной пероксидазе - 3,60 ЕД/мл (норма 0 – 30),
ТТГ – 2,12 мкМЕ/мл (норма 0,23 – 3,4),
Т4 св. – 20,3 пмоль/л (норма 10,0 – 23,3), Т3 св. – 6,5 пмоль/л (норма 2,5 – 7,5).
- **Молекулярно-генетический тест (ДНК):** Отсутствие мутаций в генах LDLR, APOB, PCSK9, LDLRAP1, ABCG5, ABCG8, CYP7A1.
- **Генез артериальной гипертензии, вероятно, обусловлен метаболическими нарушениями.**
- **Исследован холестерин у матери и родной сестры в пределах нормы.**

Клинический пример (6)

Инструментальная диагностика

- **ЭКГ:** Ритм синусовый, нерегулярный, ЧСС 68-77 уд/мин. Эл. ось сердца вертикальная позиция сердца вертикальная. Синдром наджелудочкового гребешка. Синусовая неспецифическая внутрижелудочковая блокада.
- **ЭХО-ЭС:** Признаки ликворной гипертензии отсутствуют.
- **УЗДГ сосудов головы и шеи:** Вертебробазилярная недостаточность с дефицитом кровотока по правой позвоночной артерии (25%) и основного (5%) артериям. Тонус экстра- и интракраниальных артерий повышен. Венозный отток затруднен умеренно из передних отделов мозга. Вены без патологии.
- **МРТ головного мозга с МР- ангиографией:** Дополнительных образований и участков измененной интенсивности головного мозга не выявлено. **Асимметричное расширение желудочковой системы. Пролапс миндаликов мозжечка БЗО с латеродислокацией зуба С2 относительно суставной фасетки С1 влево и уменьшением сагиттального размера позвоночного канала на уровне зубовидного отростка С2 - признаки нестабильности гемодинамики. Снижение интенсивности МР-сигнала от кровотока правой ПА в сегментах V4-V5 на фоне ее выраженной извитости и малого диаметра.**



Повторное:

- **МРТ головного мозга с МР- ангиографией:** МР-данных за объемную и очаговую патологию головного мозга, на момент исследования, не выявлено. **Асимметрия и умеренное расширение боковых желудочков. Незначительное расширение конвекситальных субарахноидальных пространств. Умеренно выраженная эктопия миндалин мозжечка. Мелкая киста (полип?) правой верхнечелюстной пазухи.**
- **УЗИ щитовидной железы:** Эхопризнаки гиперплазии щитовидной железы.
- **УЗИ почек и мочевого пузыря:** Правая и левая почка без эхографических изменений. Нормальная картина мочевого.

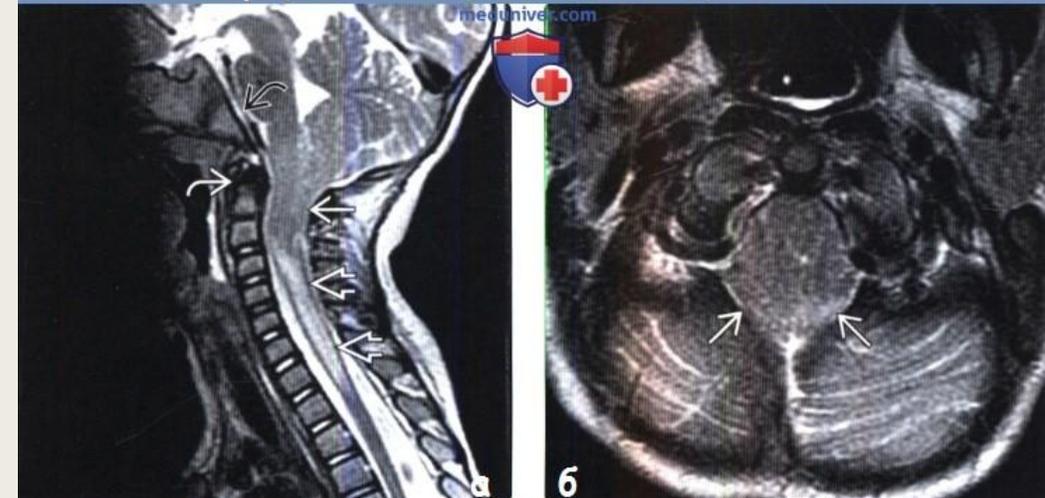
Клинический пример (7)

Консультации специалистов

- **Эндокринолог:** Выявлен низкий уровень натрия и дислипидемия 3 типа.
Стрий нет. Вторичные половые признаки Ах0 31-2 Q1.
Щитовидная железа не увеличена.
- **Невролог:** Аномалия краниовертебрального перехода вариант Арнольда-Киари с рефлекторной пирамидной недостаточностью. Гипоплазия и извитость правой позвоночной артерии.
- **Нейрохирург:** У ребенка по результатам МРТ головного мозга выявлена аномалия Киари I типа (пролабирование миндалик мозжечка в БЗ0 до 6 мм).
На момент осмотра у ребенка в NS без патологической неврологической симптоматики. В нейрохирургическом лечении не нуждается.



Мальформация Арнольда-Киари I типа



Выводы I этапа работы

Детальный сбор анамнестических данных (анамнез заболевания и жизни), анализа клинических, инструментальных и лабораторных данных позволило исключить:

- гипотиреоз,
- акромегалию,
- болезнь Иценко-Кушинга,
- сахарный диабет,
- семейную гиперхолестеринемию.



Обоснование клинического диагноза

- **На основании жалоб ребенка:** на головную боль, головокружение, боль в области сердца колющего характера, повышение артериального давления до 160/100мм.рт.ст., избыточную массу тела;
- **Анамнеза заболевания:** В 10 летнем возрасте при обследовании данных липидограммы, коэффициента атерогенности, эффективности проводимой терапии, нормализация показателей липидограммы.
- **Анамнеза жизни:** гестационный сахарный диабет. Ранний анамнез гипотрофия I ст., неонатальная анемия. Ребенок с 1 месяца жизни на искусственном вскармливании, со слов матери, в питании присутствовала манная каша на коровьем молоке. У ребенка с 5 лет стабильно физическое развитие резко дисгармоничное за счет повышения показателей массы тела. Семейный анамнез отягощен по сахарному диабету II типа по женской линии со стороны матери. У матери мальчика с раннего детства избыточная масса тела. Отец умер в 39 лет от инсульта, у бабушки по линии отца артериальная гипертензия до 200/105мм.рт.ст.
- **Объективного осмотра:** Физическое развитие высокое, дисгармоничное за счет повышения показателей массы тела, роста, окружности грудной клетки. Состояние ребенка средней степени тяжести по основному заболеванию. На лице имеются угревые высыпания. Состояние подкожно-жировой клетчатки: избыточные жировые отложения преимущественно в области живота, увеличение молочных желез. На симметричных участках кожи, локализованных в подмышечных впадинах, на шее и локтевых сгибах наблюдается доброкачественный чернеющий акантоз. Имеются вторичные половые признаки.

Данных лабораторного обследования на момент поступления:

- **липидограмма:** триглицериды (↑) 2,0 ммоль/л; общий холестерин (↑) 5,50 ммоль/л; холестерин ЛПВП (↑) 1,15 ммоль/л; холестерин ЛПНП (↑) 4,5 ммоль/л; **индекс атерогенности (↑) 4,05 ммоль/л** - угроза развития атеросклероза;
- **сахар крови натощак:** 5,9 мм/, через 60 мин. после нагрузки 9,6 мм/ через 120 мин. после нагрузки 5,2 мм/;
- **отсутствие мутаций в генах LDLR, APOB, PCSK9, LDLRAP1, ABCG5, ABCG8, CYP7A1;**
- **генез артериальной гипертензии, вероятно, обусловлен метаболическими нарушениями;**
- **исследован холестерин у матери и родной сестры в пределах нормы.**

- **МРТ головного мозга с МР- ангиографией:** **Дополнительных образований и участков измененной интенсивности головного мозга не выявлено. Асимметричное расширение желудочковой системы. Пролапс миндалик мозжечка БЗО с латеродислокацией зуба С2 относительно суставной фасетки С1 влево и уменьшением сагиттального размера позвоночного канала на уровне зубовидного отростка С2 - признаки нестабильности гемодинамики. Снижение интенсивности МР-сигнала от кровотока правой ПА в сегментах V4-V5 на фоне ее выраженной извитости и малого диаметра.**

Повторное:

- **МРТ головного мозга с МР- ангиографией:** МР-данных за объемную и очаговую патологию головного мозга, на момент исследования, не выявлено. **Асимметрия и умеренное расширение боковых желудочков. Незначительное расширение конвекситальных субарахноидальных пространств. Умеренно выраженная эктопия миндалин мозжечка. Мелкая киста (полип?) правой верхнечелюстной пазухи.**
- **Невролог:** **Аномалия краниовертебрального перехода вариант Арнольда-Киари с рефлекторной пирамидной недостаточностью. Гипоплазия и извитость правой позвоночной артерии.**
- **Нейрохирург:** **У ребенка по результатам МРТ головного мозга выявлена аномалия Киари I типа(пролабирование миндалик мозжечка в БЗО до 6 мм).**

Клинический диагноз

Основной: (I15) Вторичная артериальная гипертензия.

Сопутствующий: Метаболический синдром (абдоминальный тип ожирения, ИМТ - 25, гипергликемия натощак).

(Q07.0) Аномалия кранио-вертебрального перехода Арнольда-Киари с рефлекторной пирамидной недостаточностью. Гипоплазия и извитость правой позвоночной артерии.

Выводы

- Артериальная гипертензия у ребенка с аномалией Арнольда-Киари и метаболическим синдромом является редким сочетанием симптомов, каждый из которых может поддерживать повышение артериального давления.
- Требуется внимательный подход к разработке диагностических мероприятий и в подборе терапии пациентов данной категории.
- Изучение анамнестических данных, клинических проявлений, анализ лабораторных и инструментальных обследований, позволяет установить правильный диагноз.



Спасибо за внимание!