

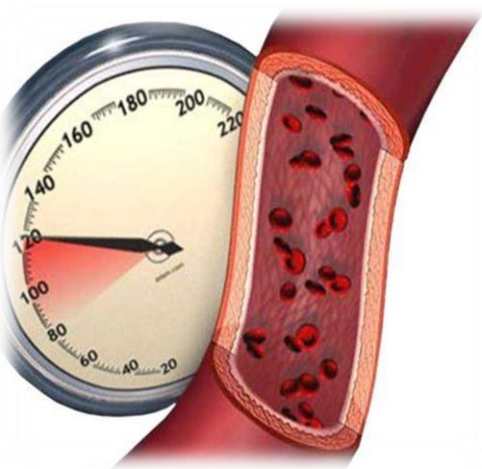
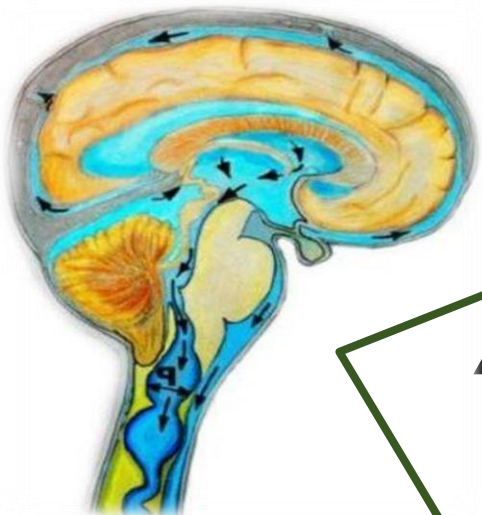
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Факультет непрерывного медицинского и фармацевтического образования
Кафедра педиатрии №3
Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака



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

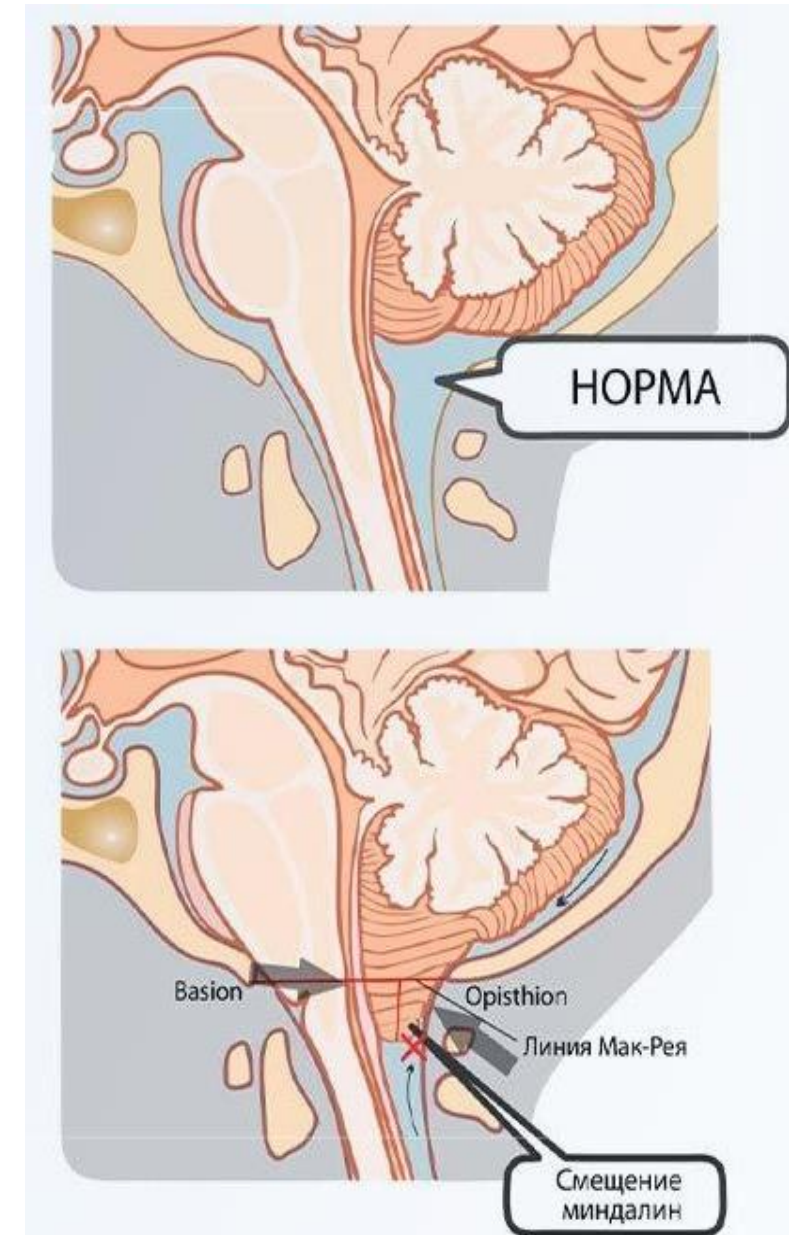
Дубовая А.В.,
Бордюгова Е.В.,
Конов В.Г.,
Кошеленко К.С.

2023 г.



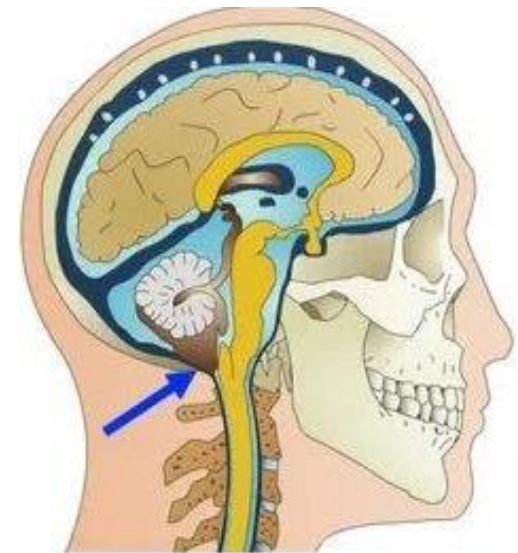
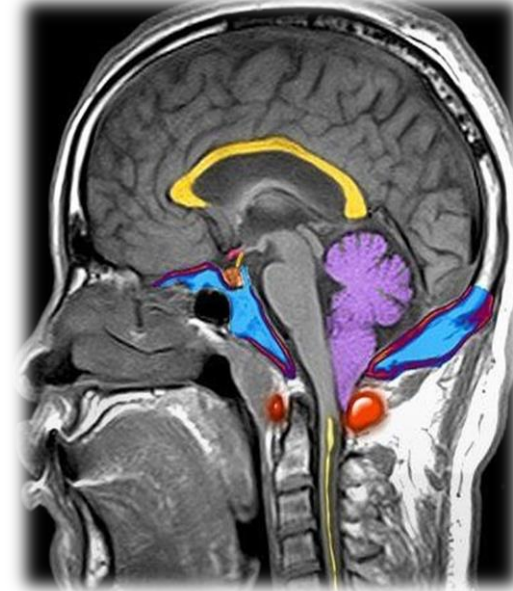
Аномалия Арнольда-Киари (ААК)

- ❑ Синдром Арнольда-Киари (мальформация Киари) (шифр по МКБ-10 – Q07.0) – врожденная аномалия, проявляющаяся опущением продолговатого мозга и мозжечка в большое затылочное отверстие с нарушением ликвородинамики.
- ❑ Провоцирующими факторами ААК могут быть:
 - инфекции;
 - интоксикация;
 - травмы;
 - сильная эмоциональная нагрузка.
- ❑ Эта аномалия встречается у 33–82 человек на 100 000 населения. Женщины болеют приблизительно в 1,3 раза чаще мужчин. В большинстве случаев заболевание протекает бессимптомно и выявляется случайно при проведении КТ или МРТ головного мозга по другим показаниям.



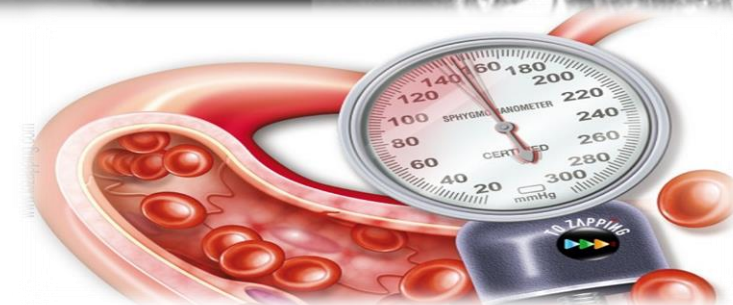
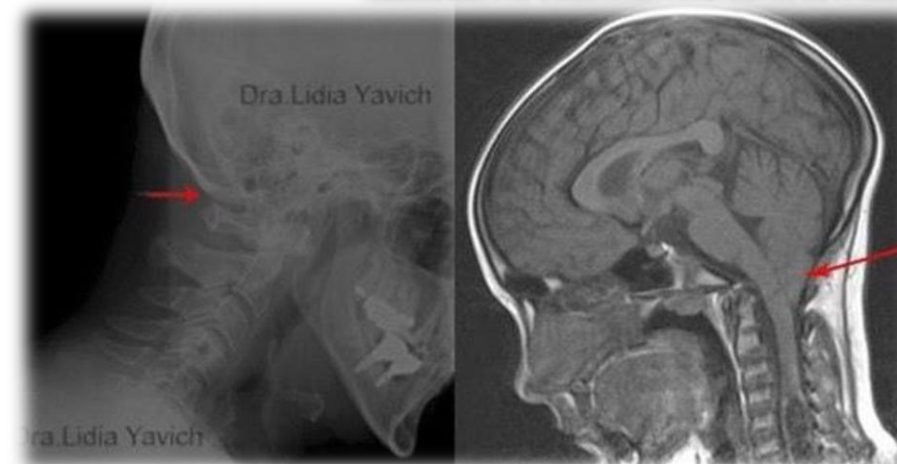
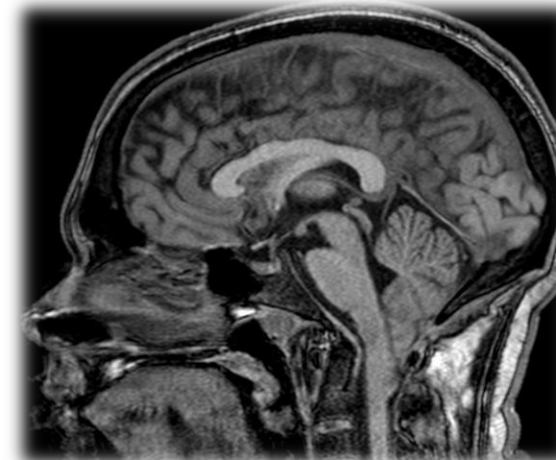
Патогенез

- ❑ Согласно **молекулярно-генетической теории**, заболевание развивается из-за дефектов внутриутробного развития, вызванных генетическими аномалиями, и проявляется нарушениями при делении заднего мозга на мост и мозжечок. Также причиной может быть спонтанная мутация либо делеция (потеря участка хромосомы).
- ❑ **Теория «скученности»** объясняет появление болезни недостаточным развитием костей черепа, в результате чего задняя черепная ямка не увеличивается до нужного размера. В результате ткани мозга ущемляются и выдавливаются в позвоночный канал.
- ❑ По **теории гидродинамической пульсации** считается, что болезнь развивается из-за прогрессирующей гидроцефалии — избыточного скопления ликвора (спинномозговой жидкости) в полости черепа, давящего на мозжечок и ствол мозга плода.
- ❑ **Теория олиго-спинномозговой жидкости** объясняет развитие болезни дефектом закрытия нервной трубки на раннем этапе развития плода. Малый объём спинномозговой жидкости, её нехватка, не даёт «расправиться» желудочковой системе эмбриона, приводя к смещению структур задней черепной ямки в каудальном направлении, т. е. ближе к нижней части туловища.
- ❑ **При мальформации** из-за ущемления в большом затылочном отверстии миндалин и червя мозжечка, затрудняется отток спинномозговой жидкости по центральному каналу, что приводит к её избыточному скоплению и расширению желудочковой системы головного мозга — развитию гидроцефалии, или водянки головного мозга.



Клиника

- ❑ Артериальная гипертензия, диастолическое давление 120 мм.рт.ст.;
- ❑ Нарушения сухожильных рефлексов быстрые ритмичные сокращения мышц;
- ❑ Неловкость и неуклюжесть движений, пошатывание при ходьбе или в положении стоя, нарушение координации;
- ❑ Боль в шейно-затылочной области, возникающая при смехе, чихании и кашле;
- ❑ Снижение чувствительности, слабость в руках и ногах;
- ❑ Нарушение глотания и частоты дыхания;
- ❑ Тошнота, рвота;
- ❑ Неконтролируемые движения глаз, нистагм;
- ❑ Замедленная речь с чётким разделением слов на слоги.



Диагностика: КТ или МРТ.

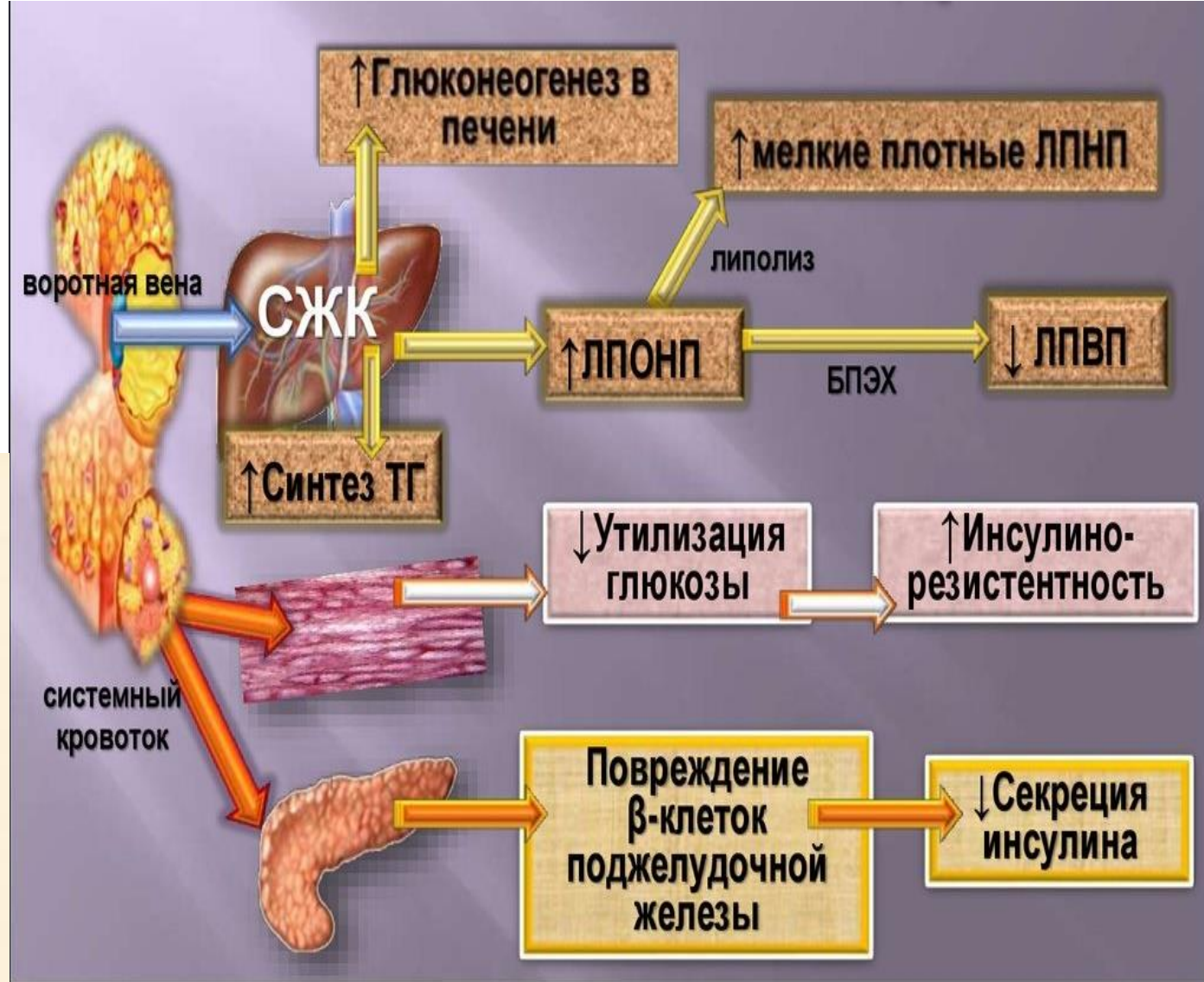
МРТ: опущение структур задней черепной ямки ниже большого затылочного отверстия подтверждает диагноз.

Метаболический синдром (МС)

- это совокупность обменных, гормональных и клинических нарушений в организме человека, основу которых составляет ожирение.
- Ожирение — хроническое, рецидивирующее заболевание, характеризующееся избыточным отложением жировой ткани в организме



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:

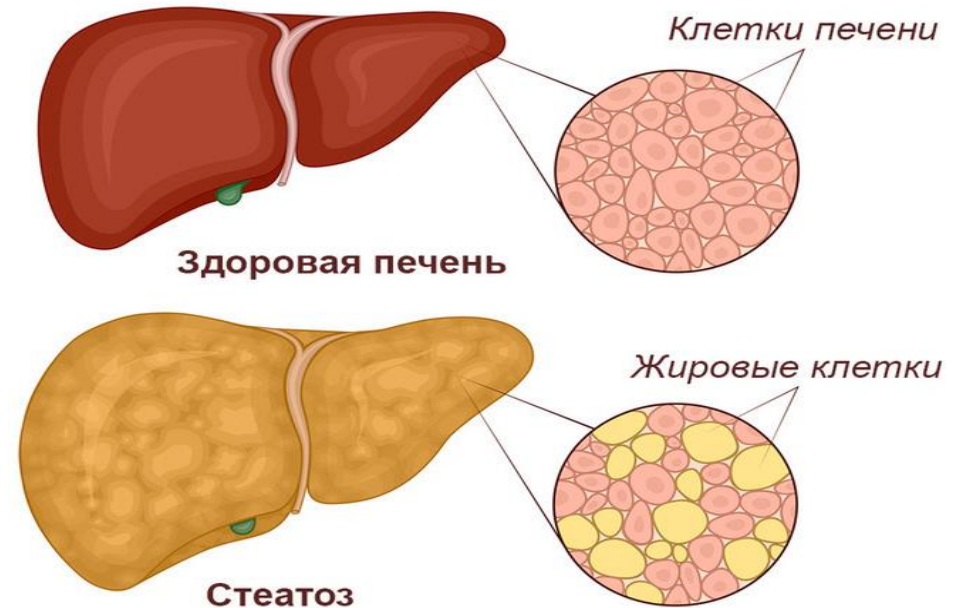
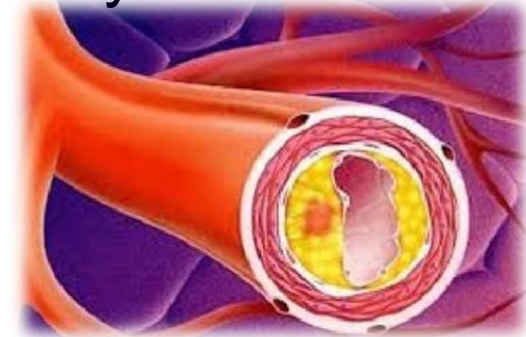
- ❑ Артериальная гипертензия (АД \geq 140/90 мм рт. ст.)
- ❑ ОХС - \geq 5,2 ммоль/л;
- ❑ ХС ЛПНП- \geq 3,36 ммоль/л.
- ❑ ХС ЛПВП- \leq 1,17 ммоль/л;
- ❑ Уровень глюкозы плазмы натощак составляет- \leq 7,0 ммоль/л;
- ❑ Повышение уровня триглицеридов (\geq 1,7 ммоль/л);



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 вторичной артериальной гипертензии у ребенка 12 лет с аномалией Арнольда-Киари на фоне эндокринных изменений.



Клинический пример

Родители ребенка 12 лет, обратились на консультативный прием с жалобами на головную боль, головокружение, боль в области сердца колющего характера, повышение артериального давления до 150/100 мм.рт.ст., избыточную массу тела.



Клинический пример (2)

- ❑ **Анамнез заболевания:** Жалобы впервые появились в возрасте 5 лет. Ребенку провели ряд обследований.
- ❑ **Липидограмма:**
 - триглицериды **2,35 ммоль/л** (норма 0,34- 1,41),
 - холестерин **6,05 ммоль/л** (норма 2,95-5,2),
 - холестерин ЛПВП **1,43 ммоль/л** (средняя степень риска),
 - холестерин ЛПНП **4,15 ммоль/л** (средняя степень риска),
- ❑ **Индекс атерогенности:** **3,30** - угроза развития **атеросклероза**;
- ❑ **Назначено лечение:**
 - Диета по возрасту,
 - карведилол,
 - моксонидин,
 - пентоксифиллин,
 - липоевая кислота.



На фоне проводимой терапии, через два месяца, показатели липидограммы нормализовались, артериальное давление в пределах возрастной нормы.

Клинический пример (3)



АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: ребенок от I беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 16, 23, 30-31 нед., многоводием, анемией беременных, гестационным сахарным диабетом. Роды I срочные. Родился с массой тела 2450,0 г. Ранний анамнез гипотрофия I ст., неонатальная анемия.

Ребенок с первого месяца жизни на искусственном вскармливании. В рационе присутствовала манная каша на коровьем молоке. Привит. Растет и развивается по возрасту. Со слов родителей часто болел ОРВИ, 4-5 раз в год, перенесенные детские инфекции отрицают.

Динамика распределения массы тела и роста

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

Наследственная предрасположенность к сахарному диабету II типа по женской линии со стороны матери. У матери мальчика с раннего детства избыточная масса тела. Отец умер в 40 лет от инсульта, у бабушки по линии отца артериальная гипертензия до 200/110 мм.рт.ст.

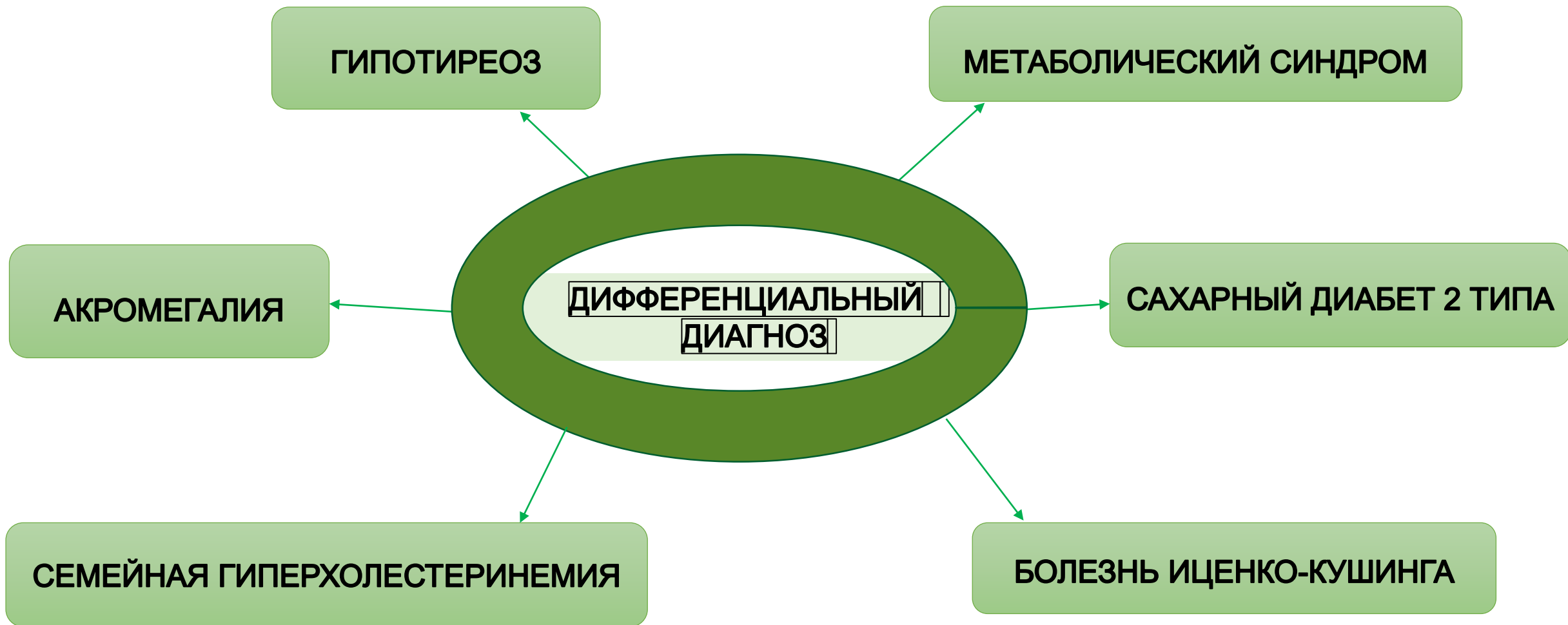
Аллергологический анамнез: не отягощен.

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

Клинический пример (4)

- ❑ Объективно: Вес- 68 кг (>97), рост-165 см (>97), окр. головы-58 см (75-90), окр. ГК- 92см (>97), ИМТ- 24,9 (высокий).
- ❑ АД лев.рука- 115/80 мм.рт.ст., ЧСС-75уд/мин. ЧД 20 в мин.
- ❑ Физическое развитие высокое, дисгармоничное за счет высоких 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.
- ❑ Избыточность жировой клетчатки по абдоминальному типу, наблюдается гинекомастия.
- ❑ На симметричных участках кожи, локализованных в подмышечных впадинах, на шее и локтевых сгибах наблюдается доброкачественный чернеющий акантоз.
- ❑ Периферические лимфатические узлы не пальпируются, не увеличены. Гипермобильность суставов.
- ❑ Границы сердца перкуторно не изменены. Деятельность сердца ритмичная, тоны громкие. Систолический шум на верхушке.





Клинический пример (5)

Лабораторное обследование



- ❑ **Липидограмма:**
 - Триглицериды (↑) 2,1 ммоль/л (норма 0-1,7),
 - общий холестерин (↑) 5,55 ммоль/л (норма 0-5,2),
 - холестерин ЛПВП (↑) 1,2 ммоль/л (норма 0,00-1,03),
 - холестерин ЛПНП (↑) 4,4 ммоль/л (норма 0,00-3,3),
- ❑ **Индекс атерогенности:** (↑) 4,07 ммоль/л (норма 0,00-4,00)- угроза развития атеросклероза.
- ❑ **Сахар крови натощак:** 5,9 мм/, через 60 мин. после нагрузки 9,7 мм/ через 120 мин. После нагрузки 5,3 мм/.
- ❑ **Иммуноферментный анализ:**
 - **АТ к тиреоидной пероксидазе** - 3,65 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

❑ **МРТ головного мозга с МР-ангиографией:** Асимметричное расширение желудочковой системы. Пропалс 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.

❑ **УЗДГ сосудов головы и шеи:** Вертебробазиллярная недостаточность с дефицитом кровотока по правой позвоночной артерии (25%) и основному (5%) артериям. Тонус экстра- и интракраниальных артерий повышен. Венозный отток затруднен умеренно из передних отделов мозга. Вены без патологии.

❑ **ЭКГ:** Ритм синусовый, нерегулярный, ЧСС 68-77 уд/мин. Эл. ось сердца вертикальная позиция сердца вертикальная. Синдром наджелудочкового гребешка. Синусовая неспецифическая внутрижелудочковая блокада.

❑ **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

- ❑ **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.
- ❑ **Эндокринолог:** Выявлен низкий уровень натрия и дислипидемия 3 типа.



Выводы I этапа работы

В процессе изучения результатов клинических, инструментальных и лабораторных методов исследования 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 150/100 мм.рт.ст., избыточную массу тела;
- ❑ **Анамнеза заболевания:** В 12 летнем возрасте при обследовании данных липидограммы, индекс 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 40 лет от инсульта, у бабушки по линии отца артериальная гипертензия до 200/110 мм.рт.ст.
- ❑ **Объективного осмотра:** Физическое развитие высокое, дисгармоничное за счет высоких 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. Избыточность жировой клетчатки по абдоминальному типу, наблюдается гинекомастия. На симметричных участках кожи, локализованных в подмышечных впадинах, на шее и локтевых сгибах наблюдается доброкачественный чернеющий акантоз. Периферические лимфатические узлы не пальпируются, не увеличены. Гипермобильность суставов. Границы сердца перкуторно не изменены. Деятельность сердца ритмичная, тоны громкие. Систолический шум на верхушке.

Данных лабораторного и инструментального обследования на момент поступления:

- ❑ **Липидограмма:** триглицериды (↑) 2,1 ммоль/л; общий холестерин (↑) 5,55 ммоль/л; холестерин ЛПВП (↑) 1,2 ммоль/л; холестерин ЛПНП (↑) 4,4 ммоль/л; **индекс атерогенности** (↑) 4,07 ммоль/л - угроза развития атеросклероза;
- ❑ **Сахар крови натощак:** 5,9 мм/, через 60 мин. после нагрузки 9,7 мм/ через 120 мин. после нагрузки 5,3 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:** 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.
- ❑ **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

- ❑ *В данной работе продемонстрировано высокое сочетание мальформации Арнольда-Киари с такими аномалиями, как артериальная гипертензия и метаболический синдром.*
- ❑ *Изучение анамнестических данных, клинических проявлений, результаты инструментальных и лабораторных обследований, позволяет установить правильный диагноз, а также определить дальнейшую разработку диагностических мероприятий и подбор корректной терапии.*



Спасибо за внимание!

