

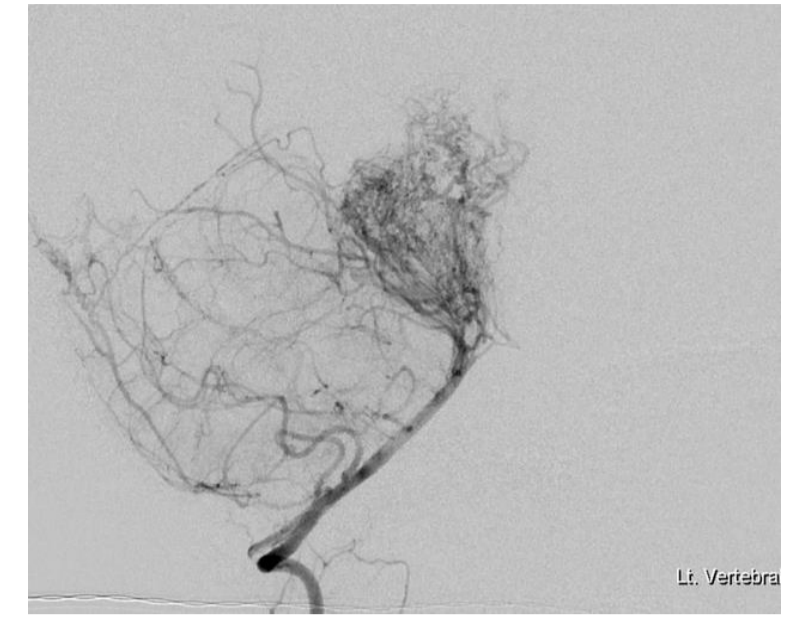
Реноваскулярная гипертензия у детей с болезнью МойаМойа: обзор литературы и случай из практики

Крылова-Олефиренко А.В.¹, Чичко А.М.¹, Башлакова А.Н.², Бостынец А.А.³

¹ - 1-ая кафедра детских болезней УО БГМУ ² - 2-ая кафедра детских болезней УО БГМУ ³ - УЗ 2 ДГКБ

Болезнь МойяМойа —

редкое прогрессирующее цереброваскулярное заболевание, характеризующееся двусторонним стенозированием проксимальной части внутренних сонных артерий (ВСА) и начальных сегментов передней и средней мозговых артерий сопровождающееся развитием базальной сети анастомозов



В переводе с японского языка название болезни означает «нечто, подобное сигаретному дыму плывущему в воздухе». Термин описывает характерные КТ-ангиографические изменения, когда визуализируется аномальная сосудистая сеть в артериальной фазе из-за формирования многочисленных коллатералей

Наиболее часто болезнь МойяМойа встречается в азиатской популяции. У детей заболевание чаще всего начинается с транзиторных ишемических атак, проявляющихся в виде острого моно- или гемипареза, нарушения речи, нарушения зрения, эпилептиформных приступов с постепенным снижением когнитивных функций.

Этиология заболевания остается неясной. В последнее время полиморфизм гена Ring Finger Protein 213 (RFP213), расположенного на длинном плече 17 хромосомы (17q25.3), описывается как один из важнейших факторов, предрасполагающих к развитию заболевания. Тем не менее, роль других генов также является предметом пристального внимания. Так, уже известно 16 генов, которые могут быть вовлечены в патогенез заболевания.

На сегодняшний день очевидно, что неврологические проявления являются лишь верхушкой айсберга.

Вероятно, в основе заболевания лежит системная васкулопатия, что подтверждается увеличивающимся числом публикаций о поражении сосудов почек (стеноз почечных артерий), легких (легочная гипертензия) и других органов у пациентов с болезнью Мойя-Мойа в анамнезе, а также носителей полиморфных вариантов гена RFP213.

Согласно разным авторам, до 10% пациентов с болезнью МойяМойа страдают артериальной гипертензией, при этом у 5-8% выявляют изменения почечных артерий. В ряде случаев реноваскулярная гипертензия развивалась до появления типичных неврологических симптомов. В одном из исследований продемонстрировано, что у пациентов с болезнью МойяМойа стеноз почечных артерий развился de novo в изначально нормальных сосудах, что подтверждалось результатами повторной КТ-ангиографии сосудов почек.

Клинический случай

Ева В., 2012 г.р., госпитализирована в педиатрическое отделение для кардиологических пациентов УЗ 2 ДГКБ с жалобами на головные боли, повышение артериального давления (до 180/110 мм рт ст при самостоятельном измерении), сопровождающееся тошнотой, рвотой, синкопальные состояния.

Из анамнеза известно, что в возрасте трех лет девочке был установлен диагноз болезнь МойяМойа, проведена рентгенэндоваскулярная коррекция стеноза внутренних сонных артерий. Наблюдается неврологом, планово получает ацетилсалициловую кислоту с антиагрегантной целью. Состоит на Д-учете в психоневрологическом диспансере, по поводу тревожного расстройства принимает тофизолам.

Со слов мамы, повышение АД отмечалось на протяжении пяти лет, однако ранее для обследования и лечения девочка не направлялась. Тетя девочки по папиной линии умерла в молодом возрасте.

При объективном исследовании обнаружено повышение АД на обеих руках во всех измерениях, при этом отмечена разница между значениями АД на разных руках. По результатам СМАД зафиксирована систоло-диастолическая артериальная гипертензия в дневное и ночное время. Лабораторные анализы без отклонений, что позволило исключить поражение сосудов воспалительного и атеросклеротического генеза.

КТ-ангиография сосудов головного мозга: КТ-картина сужения обеих ВСА и сосудов Виллизиева круга с формированием коллатералей. Постишемические кистозно-глиозные изменения в правой лобной доле.

Учитывая наличие стойкой выраженной АГ для исключения почечного генеза проведена КТ-ангиография сосудов почек: КТ-признаки наличия локальных стенозов почечных артерий, больше справа, гипоплазия почечных артерий. Назначена симптоматическая антигипертензивная терапия: амлодипин 5 мг 1 раз в сутки, нифедипин планово 10 мг 2 раза в сутки, которая позволила нормализовать АД.

Была предпринята попытка коррекции стеноза почечной артерии путем катетеризации и установки стента, однако она оказалась не успешной.

Для дальнейшего наблюдения и лечения девочка направлена в отделение сосудистой хирургии.

Заключение

1. В продемонстрированном случае имела место недооценка тяжести артериальной гипертензии, долгое время интерпретировавшейся как ВД на фоне ишемически-гипоксической энцефалопатии вследствие болезни МойяМойа.
2. В детском возрасте стойкая артериальная гипертензия наиболее часто имеет вторичный генез.
3. Повышение настороженности и обследование для исключения стеноза почечных артерий необходимо для своевременной диагностики и лечения