

© М.И.Комиссаров, М.А.Тилуш, Н.Д.Савенкова, Н.А.Борисова, А.С.Ильин, 2014
УДК [616.61+ 616.12-008.331.1]-07-053.1

*М.И. Комиссаров¹, М.А. Тилуш², Н.Д. Савенкова², Н.А. Борисова³,
А.С. Ильин¹*

ДИАГНОСТИКА РЕНОВАСКУЛЯРНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

M.I. Komissarov, M.A. Tilouche, N.D. Savenkova, N.A. Borissova, A.S. Ilin

DIAGNOSIS OF RENOVASCULAR HYPERTENSION IN CHILDREN AND ADOLESCENTS

¹ Отделение рентгенохирургических методов диагностики и лечения, ²кафедра факультетской педиатрии Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета, ³отделение рентгенохирургических методов диагностики и лечения ДГКБ №1, Санкт-Петербург, Россия

РЕФЕРАТ

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ. Оценка диагностической значимости ангиографии у детей, имеющих синдром артериальной гипертензии. **ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ.** У 11 детей с артериальной гипертензией в возрасте от 2 до 18 лет оценены результаты клинического исследования, УЗИ с доплерографией, нефросцинтиграфии, МРТ или КТ, ангиографии. **РЕЗУЛЬТАТЫ.** Из 11 у 4 детей с реноваскулярной гипертензией стеноз почечной артерии диагностирован при редких синдромах и нейробластоме, у 7 детей диагностирован односторонний стеноз почечной артерии (5), двусторонний (2). Описан у 2 детей редкий Mid-aortic-синдром, характеризующийся сужением брюшного отдела аорты и двусторонним стенозом почечных артерий. Обсуждены вопросы диагностики и лечения стеноза почечной артерии и Mid-aortic-синдрома у детей. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ.** При подозрении (по данным УЗИ с ЦКД, динамической нефросцинтиграфии с капотеном, МРТ, КТ) на стеноз почечной артерии и Mid-aortic-синдрома у детей с артериальной гипертензией показано проведение ангиографии брюшного отдела аорты и почечных артерий.

Ключевые слова: реноваскулярная гипертензия, ангиография, стеноз почечной артерии, Mid-aortic-синдром, дети.

ABSTRACT

THE AIM. Evaluation of the diagnostic significance of angiography in children with hypertensive syndrome. **PATIENTS AND METHODS.** The study is done on 11 children aged 2 to 18 years with arterial hypertension, and it evaluates the results of the clinical study, duplex ultrasound scan, MRI or CT, angiography. **RESULTS.** In 4 of the 11 children with renovascular hypertension, renal artery stenosis was diagnosed in rare syndromes and neuroblastoma, the other 7 children were diagnosed with unilateral renal artery stenosis (5), bilateral (2). 2 children in the study had a rare Mid-aortic syndrome characterized by the narrowing of the abdominal aorta and bilateral renal artery stenosis. In the study are discussed the diagnosis and treatment of renal artery stenosis and Mid-aortic syndrome in children. **CONCLUSION.** If you suspect (according to Doppler ultrasound, scintigraphy performed with kapoten, MRI, CT) renal artery stenosis or its branches and Mid-aortic syndrome in children with hypertension, renal artery and abdominal aorta angiography is recommended.

Key words: Renovascular hypertension, angiography, renal artery stenosis, Mid-aortic syndrome, children.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром ренальной артериальной гипертензии (АГ) у детей и подростков является актуальной проблемой педиатрической нефрологии. Актуальность проблемы ренальной артериальной гипертензии у детей и подростков обусловлена многообразием причин, особенностями ее развития и течения при врожденных, наследственных и приобретенных заболеваниях почек, необходимостью точной диагностики основного заболевания для обоснования

стратегии терапии [1–5]. АГ вследствие врожденного, наследственного и приобретенного заболевания почек способствует прогрессированию почечного повреждения у детей [1–5].

В отечественной литературе используется терминология: нефрогенная АГ, ренальная АГ, вазоренальная АГ, реноваскулярная АГ, паренхиматозная и/или вазоренальная формы нефрогенной АГ. В педиатрической нефрологии традиционно ренальную артериальную гипертензию классифицируют на паренхиматозную, вазоренальную, смешанную паренхиматозную и вазоренальную [1–6]. В табл. 1 представлены реноваскулярные и сердечно-

Комиссаров М.И. 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2. Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет. Komissarov_m_i@mail.ru

сосудистые причины артериальной гипертензии у детей по E.D. Brewer (2009) [2].

E.D. Brewer (2009) систематизированы почечные паренхиматозные заболевания, протекающие с гипертензией, табл. 2 [2].

Дети с реноваскулярной гипертензией (РВГ) часто имеют высокое артериальное давление и потенциально опасные для жизни симптомы. Для установления ренальной артериальной гипертензии пациенту проводится: измерение артериального давления (АД) на верхних и нижних конечностях, мониторинг артериального давления; УЗИ органов мочевой системы, доплерографическое картирование сосудов почек и сердца, экскреторная урография, динамическая нефросцинтиграфия с DMCA и динамическая нефросцинтиграфия, индуцированная каптоном; компьютерная томография брюшной полости с контрастированием сосудов, ангиография; исследование КОС, Na, K, Cl, Ca, P, Mg в крови (их суточной экскреции с мочой) и гормонов в крови (ТЗ, Т4, ТТГ; ренин, альдостерон, кортизол, по показаниям метанефрин, норметанефрин, норадреналин, 11-дезоксикортикостерон, инсулин, С-пептид), оценка функции почек.

Таблица 1

Реноваскулярные и сердечно-сосудистые причины гипертензии, E.D. Brewer (2009) [2]

<i>Собственно заболевание почечной артерии</i>
Фибромускулярная дисплазия
Фиброзно-мышечная дисплазия интимы (нейрофиброматоз 1-го типа, синдром Вильямса)
Атерииты (синдромы Kawasaki, Takayasu, Moyamoya disease)
Стеноз почечной артерии трансплантата
Хроническая почечная нефропатия трансплантата
Новорожденные с катетеризацией пупочных сосудов
Артериальный или венозный тромбоз
Сегментарный инфаркт вследствие эмболии
Трансплантации почечной артерии или венозный тромбоз
<i>Почечная травма</i>
<i>Внешняя компрессия</i>
<i>Неоплазии</i>
Опухоль Вильмса
Нейробластома
Феохромоцитомы, параганглиомы
Нейрофиброматоз (Neurofibromatosis)
Лимфома
<i>Околопочечная гематома</i>
<i>Сердечно-сосудистые</i>
Коарктация аорты
Mid-aortic syndrome (гипоплазия, сужение брюшной аорты)
Синдром Williams
Синдром Turner

Таблица 2

Почечные паренхиматозные заболевания, протекающие с гипертензией, E.D. Brewer (2009) [2]

<i>Гломерулонефрит</i>
Острый постинфекционный гломерулонефрит
IgA-нефропатия
Мембрано-пролиферативный гломерулонефрит
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит с полулуниями
Фокально-сегментарный гломерулосклероз
<i>Системный васкулит с поражением почек</i>
Пурпура Шенлейна-Геноха
ANCA-ассоциированные васкулиты
Узелковый полиартериит
Системная красная волчанка
Гемолитико-уремический синдром
<i>Интерстициальный нефрит /хронический пиелонефрит</i>
<i>Наследственные заболевания</i>
Аутосомно-рецессивный или аутосомно-доминантный поликистоз почек
Медуллярная кистозная болезнь, ювенильный нефронофтиз
Синдром Denys-Drash
Серповидно-клеточная анемия
Синдром Liddle
<i>Врожденные аномалии почек</i>
ПМР
Обструктивная уропатия.
Кистозные дисплазии почек
Подковообразная почка
Сегментарная гипоплазия почек (Ask-Upmark kidney)

В каких случаях следует подозревать реноваскулярную гипертензию и проводить ангиографию детям с синдромом АГ? К. Tullus (2011) считает ангиографию «золотым стандартом» диагностики реноваскулярной АГ у детей и обосновывает показания к ее проведению (табл. 3) [4].

В большинстве случаев начальное лечение гипотензивными препаратами временно уменьшает артериальное давление у пациентов с реноваскулярной гипертензией, но в большинстве случаев лечение не дает желаемого эффекта [1]. Многим детям со стенозом почечной артерии (СПА) требуется баллонная ангиопластика и/или хирургическое вмешательство с целью устранения имеющихся аномалий и нормализации артериального давления, в этих случаях применение ангиографии имеет терапевтическое значение [7].

К. Tullus (2011) предлагает алгоритм лечения рефрактерной к гипотензивным препаратам реноваскулярной артериальной гипертензии у детей с применением методов ангиопластики и стентирования [4].

Таблица 3

Когда следует подозревать реноваскулярную гипертензию и проводить ангиографии (K.Tullus, 2011) [4]

1. Очень высокое артериальное давление.
2. Вторичные симптомы высокого артериального давления в том числе церебральные симптомы, сердечная недостаточность, поражение лицевого нерва.
3. Артериальная гипертензия, не купируемая двумя гипотензивными препаратами.
4. Диагноз любого синдрома с высоким риском сосудистых заболеваний. Например: нейрофиброматоз, синдром William's, признаки васкулита, особенно болезнь Takayasu.
5. Известные или ранее подозреваемые сосудистые поражения, такие как тромбоз почечной артерии или катетеризация пупочной артерии новорожденным.
6. Почечный трансплантат.
7. Шум в области почечных артерий и брюшной аорты.
8. Повышение уровня ренина в крови или умеренная гипокалиемия.

Цель исследования: оценка диагностической значимости ангиографии у детей, имеющих синдром артериальной гипертензии.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Исследование проведено в педиатрической клинике СПбГПМУ. В исследование включено 11 детей из 130 пациентов, имеющих артериальную гипертензию в возрасте от 2 до 18 лет. Диагноз АГ у детей и подростков подтвержден на основе каузальных измерений, суточного мониторирования артериального давления (СМАД). Оценены у пациентов результаты клинического исследования, УЗИ с доплерографией, МРТ или КТ; КОС, Na, K, Cl, Ca, P, Mg и гормонов (Т3, Т4, ТТГ; ренин, альдостерон, кортизол в крови; функции почек). С целью подтверждения реноваскулярной АГ проведена ангиография 11 детям и подросткам, имеющим высокое артериальное давление, не купирующееся 2 гипотензивными препаратами, с повышением ренина в крови, с учетом результатов УЗИ с доплерографией, МРТ или КТ, динамической нефросцинтиграфии, индуцированной капотеном.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Из 11 пациентов обследовано 5 мальчиков, 6 девочек, средний возраст пациентов к моменту диагностики артериальной гипертензии составил $9,3 \pm 1,3$ года.

У 11 детей, имеющих синдром АГ, диагностирован стеноз почечной артерии по результатами ангиографии (табл. 4). Из 11 у 4 детей с реноваскулярной гипертензией стеноз почечной артерии диагностирован при редких синдромах и нейроblastоме, у 7 детей диагностирован односторонний стеноз почечной артерии (5), двусторонний (2).

Как видно из табл. 4, из 11 пациентов с синдромом реноваскулярной гипертензии диагностированы у 2 нейрофиброматоз 1-го типа, у 1 – нейроblastоме, у 1 колобома-ренальный синдром, у 7 – изолированный стеноз односторонний (5) или двусторонний почечной артерии (2). Из двоих пациентов у одной с двусторонним стенозом почечной артерии по результатам ангиографии выявлено сужение брюшного отдела аорты. Из двоих пациентов с реноваскулярной гипертензией, стенозом почечных артерий и нейрофиброматозом 1-го типа у одного выявлено сужение брюшной аорты – Mid-aortic syndrome.

Клиническая характеристика пациентов с реноваскулярной гипертензией в структуре наследственных синдромов и новообразований

1) Пациент В., 24.09.2004 г.р. Мальчик обследован по поводу болей в левом плечевом суставе с ограничением движения и в костях нижних конечностей без изменения суставов, не снимающиеся обезболивающими средствами, повышения температуры тела до фебрильных цифр. На СКТ брюшной полости и забрюшинного пространства от 23.01.2008: в забрюшинном пространстве на уровне Th_{xx}–L_{III} визуализируются конгломераты л/у с кальцинатами с четкими бугристыми контурами размером 65,0 x 69,0 x 105,2 мм, накапливающие контрастное вещество. При УЗИ сосудов правой почки выявлена обструкция правой почечной артерии. Предполагалось, что в результате обструкции правой почечной артерии у мальчика возникло повышение АД до 160/100 мм рт. ст. В динамике отмечено при СКТ брюшной полости увеличение размеров забрюшинного паравerteбрального образования на уровне Th_{XI}–L_{III} (53,0 x 34,0 x 95,2 мм) с увеличением количества кальцинатов. По УЗИ брюшной полости признаки билиарной гипертензии, пиелозктазия левой почки, системное увеличение л/у в воротах печени 10 x 5 мм, в эпигастрии 11 x 6 мм, 11 x 6 мм, 9 x 5 мм, объемное образование в проекции ворот левой почки 19 x 13 мм.

Выполнена ангиография. На ангиограммах не выявлено изменений брюшной аорты. Селезеночная артерия проходима, отмечается протяженный стеноз в средней трети артерии до 80–90%. Выявлен приустьевой стеноз 80–90% общей правой почечной артерии с постстенотическим расширением. Левая почечная артерия до деления не изменена, обнаружен приустьевой стеноз ветви левой почечной артерии, которая кровоснабжает верхний полюс левой почки. Левая почечная вена проходима. Пациенту проведены нефрэктомия, удаление

Таблица 4

Характеристика пациентов со стенозом почечных артерий и Mid-aortic синдромом по результатам ангиографии

Паци- енты	Возраст к моменту вы- явления АГ / возраст к моменту об- следования	АД мм рт. ст.	СКФ, мл/ мин* 1,73 м ²	Креа- тинин, ммоль/л	Ренин крови, пг/мл	Клинический диагноз	Данные ангиографии
1	4 года/ 4 года 5 мес	160/100	51,1	0,1	--	Нейробластома забрюшинного про- странства, средостения с поражением костного мозга, шейных лимфатических узлов слева. Состояние после комбини- рованного лечения. Реноваскулярная АГ вследствие сдавления извне общей по- чечной артерии, левой почечной артерии	Приустьевой стеноз ветви левой почечной артерии, приустьевой стеноз общей почечной артерии, Протяженный стеноз селезеночной артерии
2	7 лет/ 8 лет 11 мес	140/100	43,36	0,165	--	Колобома – ренальный синдром. Син- дром нефрогенной АГ. Единственная почка вследствие нефрэктомии контра- латеральной по поводу мультикистозной дисплазии	Сужение левой почеч- ной артерии на всем протяжении
3	6 лет/ 17 лет 9 мес	170/100	87,02	0,099	↑	Реноваскулярная артериальная гипертен- зия. Стеноз почечных артерий, состояние после стентирования почечных артерий, рестеноз. Сужение брюшного отдела аорты. Mid-aortic syndrome. Нейрофибро- матоз 1-го типа. Сколиоз	Приустьевые стенозы почечных артерий, су- жение брюшного отдела аорты
4	15 лет / 17 лет	170/110	93,91	0,085	↑	Реноваскулярная артериальная гипер- тензия. Нейрофиброматоз 1-го типа, прогрессирующее течение, смешанная форма. Стеноз устья верхней брыжеечной артерии. Двусторонний стеноз почечных артерий	Стеноз устьевого отде- ла верхней брыжеечной артерии. Двусторонний стеноз почечных арте- рий в устьевых отделах
5	15 лет/ 16 лет	150/90	108	0,078	↑	Реноваскулярная артериальная гипер- тензия. Стеноз правой почечной артерии	Стеноз правой почечной артерии
6	7 лет/ 7 лет 9 мес	165/110	89,34	0,073	↑	Реноваскулярная артериальная гипер- тензия. Стеноз средней ветви левой поч- ечной артерии	Локальный стеноз сред- ней ветви левой почеч- ной артерии
7	6 лет 5 мес/ 10 лет 6 мес	130/80	94	0,047	↑	Реноваскулярная артериальная гипер- тензия. Стеноз правой почечной артерии. Стеноз правой внутренней и правой на- ружной подвздошных артерий	Протяженный стеноз в приустьевом отделе правой почечной ар- терии
8	-- 16 лет	170/105	108	0,078	↑	Приустьевой стеноз правой почечной артерии. Реноваскулярная артериальная гипертензия	Приустьевой стеноз правой почечной ар- терии
9	6 лет 7 мес / 7 лет 1 мес	143/100	114	0,049	↑	Стеноз правой почечной артерии. Рено- васкулярная артериальная гипертензия	Стеноз в приустьевом отделе правой нижней почечной артерии
10	5 лет/ 5 лет	150/110	105	0,050	--	Реноваскулярная артериальная гипер- тензия. Стеноз почечных артерий, стеноз верхней брыжеечной артерии. Сужение брюшного отдела аорты. Mid-aortic syndrome	Приустьевой стеноз правой почечной ар- терии, приустьевой стеноз левой почечной артерии
11	14 лет/ 15 лет 10 мес	210/130	91	0,091	↑	Стеноз почечных артерий. Реноваскуляр- ная артериальная гипертензия	Стеноз правой почечной артерии, приустьевой стеноз левой почечной артерии

нейробластомы забрюшинного пространства, средостения и комбинированная химиотерапия.

2) Пациентка Н., 27.10.2000 г.р. Девочка от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерыва-
ния, масса тела при рождении 2850 г, длина 45 см. Мультикистоз правой почки выявлен при УЗИ на
32-й неделе беременности. После рождения у де-
вочки диагностированы по УЗИ агенезия правой

почки, при офтальмологическом исследовании
колобома дисков зрительных нервов обоих глаз. В
5 лет у девочки обнаружены микропротеинурия,
лейкоцитурия, протеинурия от 0,2 г/л, в 7 лет – вы-
сокая артериальная гипертензия, рефрактерная к
гипотензивной терапии.

В 8 лет у пациентки при обследовании в кли-
нике СПбГПМУ диагностирован Renal-Coloboma

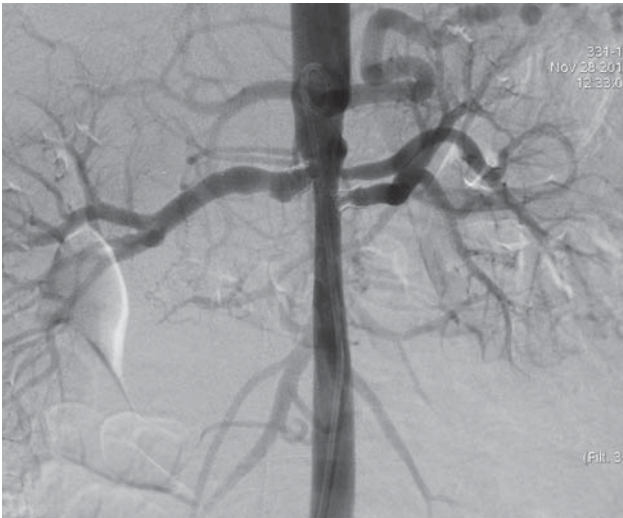


Рис 1. Ангиография: приустьевые стенозы почечных артерий, сужение брюшного отдела аорты. Mid-aortic syndrome (пациент 3).



Рис 3. Ангиография: приустьевой стеноз правой и левой почечной артерии, сужение брюшного отдела аорты. Mid-aortic syndrome (пациентка 10).

синдром. Комплексное офтальмологическое обследование установило врожденную патологию обоих глаз: колобома дисков зрительного нерва, хориоидальный эпibuльбарный дермоид слева, центральный и периферический хориоретинит в рубцовой стадии, прогрессирующая миопия средней степени обоих глаз, горизонтальный нистагм, содружественное расходящееся косоглазие обоих глаз.

По данным УЗИ, КТ, МРТ, динамической нефросцинтиграфии, установлено, что правая почка представлена конгломератом из множества кист (диаметром до 9 мм), паренхима не определяется, функция отсутствует. По результатам УЗИ, КТ предположены агенезия правой почечной артерии, стеноз устья левой почечной артерии. По ангиографии установлены отсутствие правой почечной



Рис 2. Ангиография: локальный стеноз средней ветви левой почечной артерии (пациентка 6).

артерии, сужение левой почечной артерии на всем протяжении. По данным МРТ сосудов головного мозга выявлена гипоплазия правой позвоночной артерии. В возрасте 8 лет 11 мес девочке проведена нефрэктомия правой нефункционирующей почки. Патологоанатомическое исследование выявило мультикистозную дисплазию почки по гипопластическому типу.

В 10 лет у девочки констатированы снижение СКФ по клиренсу креатинина до 35 мл/мин, повышение креатинина сыворотки 0,153 ммоль/л, мочевины 11,6 ммоль/л; компенсированный метаболический ацидоз. Генеалогический анализ семьи установил у бабушки пробанда по отцовской линии патологию глаз (колобома), слуха, почек с прогрессированием в ХПН, летальным исходом (в 38 лет). При молекулярно-генетическом исследовании: частичном ДНК-анализе гена PAX 2 обнаружена нуклеотидная замена в интроне 6-го гена PAX 2 :IVS6-1-g ->с в гетерозиготном состоянии. Замена IVS6-1-g ->с в гене PAX 2 выявлена у отца и брата пробанда в гетерозиготном состоянии. Клинико-генетическое исследование установило аутосомно-доминантный тип наследования, колобома-почечного синдрома, с мутацией в гене PAX 2 с прогрессированием в хроническую болезнь почек. С 13 лет пациентка получает заместительную почечную терапию гемодиализом.

3) и 4) Самыми ранними признаками *нейрофиброматоза 1-го типа* у наблюдаемых 2 детей

являлись множественные мелкие овальные пигментные пятна с гладкой поверхностью, желтовато-коричневого цвета (как «кофе с молоком»), расположенные преимущественно в области туловища, паховых складок и подмышечных впадин.

3) Пациент А., 27.01.1994 г.р. Наследственностьотягощена: у мамы и бабушки нейрофиброматоз 1-го типа. С 6 лет у мальчика возникали головные боли, подъемы АД до 170/100 мм рт. ст. В 7 лет у ребенка при МРТ головного мозга обнаружены очаги глиоза. При ангиографии установлены сужение брюшного отдела аорты и приустьевые стенозы обеих почечных артерий, слева 2 почечные артерии. В 10 лет у мальчика проведена десимпатизация брюшного отделов аорты и почечных артерий, затем стентирование нижней левой почечной артерии. В 11 лет мальчику выполнено стентирование правой почечной артерии чрескаротидным доступом. Отмечалось снижение артериальной гипертензии в течении 2 лет до 140/80 мм рт. ст. В связи с высокой АГ пациенту в 13 лет при ангиографии проведен рестеноз нижней левой почечной артерии (80%). В течение 2 лет у пациента сохранялась АГ до 173/100 мм рт. ст. В возрасте 15 лет пациенту при брюшной аортографии проведена баллонная ангиопластика правой и верхней левой почечных артерий. Баллонная ангиопластика стеноза почечных артерий у пациента привела к нормализации артериального давления.

Ангиография и баллонная ангиопластика почечных артерий (рис. 1): на ангиограммах диагностированы сужение брюшного отдела аорты, приустьевые стенозы почечных артерий. В верхней ЛПА градиент давления ниже 20 мм рт. ст. В нижней ЛПА и ППА градиент давления превышал 30 мм рт. ст. После баллонной ангиопластики градиент давления не определяется. Сохраняются резидуальные стенозы нижней ЛПА и ППА. Аорта до дилатации – сист./диастол.: 105/78 мм рт. ст., среднее: 87, аорта среднее: 87. Аорта после дилатации – сист./диастол.: 115/80 мм рт. ст., среднее: 87, аорта среднее: 87. Правая почечная артерия до дилатации – сист./диастол.: 80/60 мм рт. ст., среднее: 60, аорта среднее: 87. Правая почечная артерия после дилатации – сист./диастол.: 115/80 мм рт. ст., среднее: 87, аорта среднее: 87. Левая верхняя почечная артерия до дилатации – сист./диастол.: 108/75 мм рт. ст., среднее: 75, аорта среднее: 87. Левая верхняя почечная артерия после дилатации – сист./диастол.: 170/120 мм рт. ст., среднее: 132, аорта среднее: 132. Левая нижняя почечная артерия до дилатации – сист./диастол.: 70/50 мм рт. ст., среднее: 45, аорта среднее: 112. Левая верхняя по-

чечная артерия после дилатации – сист./диастол.: 170/120 мм рт. ст., среднее: 132, аорта среднее: 132.

Клинический диагноз: реноваскулярная артериальная гипертензия. Стеноз почечных артерий, состояние после стентирования почечных артерий, рестеноз. Сужение брюшного отдела аорты. Mid-aortic syndrome. Нейрофиброматоз 1-го типа.

4) Пациент В., 02.05.1995 г.р. У ребенка выявлено повышение артериального давления с 5 лет (максимальное значения 180/110 мм рт. ст.). Гипотензивная терапия блокаторами АКФ у пациента не дала эффекта. УЗИ почек с ЦДК выявило в обеих почках рассыпной тип строения почечных артерий (по 3 основных ствола), подозрение на фибромускулярную дисплазию почечной артерии. По результатам ТКДГ установлена асимметрия кровотока по внутренним сонным артериям, умеренное снижение скоростных показателей по позвоночным артериям, основной и правой задней мозговой артериям. МРТ головного мозга не выявила объемных образований.

При офтальмологическом исследовании диагностирована ангиопатия сетчатки по гипертоническому типу.

Выполнены абдоминальная аортография, селективная ангиография почек, верхняя и нижняя мезентерикография. У пациента установлены стеноз устьевого отдела верхней брыжеечной артерии (с кровоснабжением органов брюшной полости за счет широких коллатералей системы верхней брыжеечной артерии, нижней брыжеечной артерии), двусторонний стеноз почечных артерий в устьевых отделах.

Клинический диагноз: нейрофиброматоз 1-го типа, прогрессирующее течение, смешанная форма. Сколиоз II степени. Воронкообразная деформация грудной клетки. Реноваскулярная артериальная гипертензия. Стеноз устья верхней брыжеечной артерии. Стеноз правой и левой почечных артерий.

Клиническая характеристика пациентов с реноваскулярной гипертензией вследствие стеноза почечной/почечных артерий (без ассоциации с другими синдромами и заболеваниями)

Из 11 детей у 7 (2 мальчика, 5 девочек) диагностирован синдром реноваскулярной гипертензии вследствие одностороннего стеноза почечной артерии (5) и двустороннего стеноза почечной артерии (2). Средний возраст 7 пациентов к моменту диагностики артериальной гипертензии составил $10,0 \pm 1,65$ года.

5) Девочка (02.01.2005 г.р.) обследована по поводу головной боли, повышения артериального давления (165/110 мм рт. ст.) в возрасте 7 лет. По

данным УЗИ с ЦКД, КТ подозрение на стеноз левой почечной артерии. Ангиография (в 7 лет 9 мес): локальный стеноз средней ветви левой почечной артерии (рис. 2).

Из 2 пациентов у одной (пациентка 10) с двусторонним стенозом почечных артерий по результатам ангиографии диагностированы сужение брюшного отдела аорты и приустьевой стеноз верхней брыжеечной артерии (рис. 3).

10) Девочка (28.01.2003 г.р.) в 5 лет обследована по поводу повышения артериального давления до 150/110 мм рт. ст. Только по результатам КТ – ангиографии почек, ангиографии установлены приустьевой стеноз правой и левой почечной артерии, приустьевой стеноз верхней брыжеечной артерии, сужение брюшного отдела аорты – Mid-aortic синдром. Проведена при ангиографии баллонная дилатация.

У 7 из 11 пациентов с реноваскулярной гипертензией вследствие стеноза почечной/почечных артерий проведены баллонная ангиопластика и стентирование (1).

ОБСУЖДЕНИЕ

Мы представили результаты ангиографии у 11 пациентов с реноваскулярной АГ. Из 11 пациентов с реноваскулярной гипертензией диагностированы у 1 – нейробластома, у 1 колобома – ренальный синдром, у 2 – нейрофиброматоз 1-го типа, у 7 – изолированный стеноз почечной артерии: односторонний (5) и двусторонний (2). Причины развития реноваскулярной АГ у детей разнообразны, и это отражено в ряде систематик [1–3, 5, 6].

Нейробластома забрюшинного пространства нередко является причиной вазоренальной АГ вследствие сдавления почечной артерии извне [1, 2]. У наблюдаемого нами пациента при ангиографии выявлены приустьевой стеноз ветви левой почечной артерии, приустьевой стеноз общей почечной артерии, протяженный стеноз селезеночной артерии в результате сдавления нейробластомой.

Редкий Renal-Coloboma синдром у девочки с единственной левой почкой вследствие нефрэктомии, контралатеральной по поводу мультикистоза протекал с реноваскулярной и паренхиматозной АГ.

В отечественной педиатрической нефрологии мы впервые представляем описание Mid-aortic синдрома, характеризующегося сужением брюшного отдела аорты и двустороннего стеноза почечных артерий, у 2 пациентов. В настоящее время сужение брюшного отдела аорты, являющееся конкретной причиной реноваскулярной гипертензии у детей и взрослых, обозначают как Mid-aortic syndrome [4,

6]. Из 2 пациентов с синдромом реноваскулярной АГ и нейрофиброматозом 1-го типа у одного выявлены сужение брюшной аорты и двусторонний стеноз почечных артерий. В результате проведения десимпатизации отделов аорты, затем стентирования обеих почечных артерий отмечена нормализация АГ у пациента. Mid-aortic синдром, диагностированный у девочки, характеризовался высокой АГ в результате сужения брюшной аорты, двустороннего стеноза почечных артерий. Пациентке выполнена баллонная ангиопластика почечных артерий.

А. Tummo и соавт. (2009) представили результаты ретроспективного анализа течения Mid-aortic синдрома у 36 детей, у которых в 19% диагностированы нейрофиброматоз 1-го типа, сужение брюшного отдела аорты, стеноз почечных артерий [6]. MAS является редким синдромом у детей, протекает с тяжелой АГ вследствие сужения брюшной аорты (100%), как правило, почечных артерий и висцеральных ветвей (86%) [6]. Из 36 у 30 пациентов с MAS проводились стентирование почечных артерий, ангиопластика, стентирование и дилатация аорты. Авторы констатировали в 17% нарушение функции почек, летальные исходы в 8% при MAS у детей за период наблюдения (1,1–19,7 года) [6].

А. Izraelit и соавт. (2012) наблюдали тяжелую артериальную гипертензию, не купируемую гипотензивной терапией, у недоношенных младенцев с Mid-aortic синдромом [7]. Авторы отмечают неблагоприятный прогноз и исход Mid-aortic синдрома у недоношенных детей [7].

Медикаментозная терапия гипотензивными препаратами играет важную роль в управлении реноваскулярной АГ у детей. У 7 детей с реноваскулярной АГ с односторонним или двусторонним стенозом почечных артерий, установленным по ангиографии, лекарственная гипотензивная терапия (1–2 препарата) не дала положительного эффекта. Этим пациентам с реноваскулярной АГ (с односторонним или двусторонним стенозом почечных артерий) проведена баллонная ангиопластика.

При Mid-aortic синдроме, стенозе почечных артерий у детей стратегия ведения предусматривает баллонную ангиопластику, стентирование, признавая то, что с ростом детей понадобятся повторное вмешательство, радикальная хирургическая коррекция [3, 4, 6, 8].

А. Roupalou и соавт. (2013) сообщили о результатах радикальной хирургической коррекции, включающей двустороннюю ренальную аутотрансплантацию, у девочки 3 лет с тяжелой АГ, обусловленной Mid-aortic синдромом [8]. Хирургическая операция включала: эксплантацию обеих почек,

аорто-шунтирование между грудным и брюшным отделом аорты с помощью протеза-трансплантата, реимплантации обеих почек на нормальных подвздошных артериях. В результате успешно проведенной операции у девочки (катамнез 2 года) сохраняется нормальное артериальное давление без гипотензивной терапии [8].

В педиатрической нефрологии и ангиохирургии дискуссионным остается вопрос о хирургическом лечении стеноза почечных артерий у детей. Хирургическое лечение применяют у детей с реноваскулярной гипертензией в качестве первой линии терапии и как последнее средство при отсутствии эффекта от медикаментозной гипотензивной терапии [4, 6, 8].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При подозрении (по данным УЗИ с ЦКД, динамической нефросцинтиграфии с капотеном, МРТ, КТ) на стеноз почечной артерии и Mid-aortic синдрома у детей с артериальной гипертензией показано проведение ангиографии брюшного отдела аорты и почечных артерий.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Ingelfinger J.R. Etiology of Childhood Hypertension. *Comprehensive Pediatric Nephrology*. Eds. Denis E. Geary, Franz Schafer. Mosby, 2008; 665- 675
2. Brewer E.D. Evaluation of Hypertension in Childhood Diseases. *Pediatric Nephrology Sixth Edition*. Volume 2. Ellis D. Avner, William E. Harmon, Patrick Niaudet, Norishige Yoshikawa. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009; 1525-1529
3. Tullus K, Brennan E, Hamilton G, et al. Renovascular hypertension in children. *Lancet* 2008; 371(9622): 1453-1463
4. Tullus K. Renal artery stenosis: is angiography still the gold standard in 2011? *Pediatr Nephrol* 2011; 26: 833-837
5. Tullus K. Renovascular hypertension--is it fibromuscular dysplasia or Takayasu arteritis. *PediatrNephrol* 2013; 28: 191-196
6. Tummo A, Marks SD, Stadermann M, et al. Mid-aortic syndrome: long-term outcome of 36 children. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 2225-2232
7. Izraelit A, Kim M, Ratner V, et al. Perinatal/ Neonatal case presentation: Mid-aortic syndrome in two preterm infants. *Journal of Perinatology* 2012; 32: 390-392
8. Poupalou A, Salomon R, Boudjemline Y, et al. Aortic bypass and bilateral renal autotransplantation for mid-aortic syndrome. *PediatrNephrol* 2013; 28: 1871-1874

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила в редакцию: 28.01.2014 г.

Принята в печать: 04.04.2014 г.