

УДК 616.12-008.331.1

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВТОРИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ НА ФОНЕ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА I ТИПА С ПОРАЖЕНИЕМ ВЕТВЕЙ БРЮШНОЙ АОРТЫ: ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ, ТАКТИКА, МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ

Анастасия Анатольевна Хахалова<sup>1</sup>, Александр Низаминович Абдуллаев<sup>2</sup>, Юлия Александровна Трунова<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ

<sup>2</sup>ГАУЗ СО «Областная детская клиническая больница»

Екатеринбург, Россия

### Аннотация

**Введение.** Вторичная или симптоматическая артериальная гипертензия (АГ) – повышение АД, обусловленное известными причинами – наличием патологических процессов в различных органах и системах, зачастую протекает скрыто на фоне основного заболевания и при несвоевременной диагностике и лечении может приводить к изменениям в органах-мишенях (сердце, сосуды, почки, головной мозг). Нейрофиброматоз I типа (НФ I) имеет множество фенотипов и в 6% случаев может протекать с васкулопатией и осложняться стенозом почечных артерий или коарктацией аорты, на фоне которых вторично развивается артериальная гипертензия. **Цель исследования** – демонстрация клинического случая вторичной АГ у пациента 5 лет, протекающей на фоне нейрофиброматоза I типа с поражением ветвей брюшной аорты, обусловленным неспецифическим артериитом. **Материал и методы.** Ретроспективно-проспективное наблюдение пациента, находящегося на лечении в кардиоревматологическом отделении областной детской больницы г. Екатеринбурга. **Результаты.** В статье приведен обзор клинического случая ребенка со вторичной артериальной гипертензией 2 степени на фоне васкулопатического варианта НФ I. В рамках диагностического поиска у пациента определен генез артериальной гипертензии, тяжесть течения которой обусловлена основным заболеванием. Пациенту подобрана антигипертензивная терапия и обсуждается вопрос о дальнейшей тактике лечения, в том числе хирургической. **Выводы.** Нейрофиброматоз – это заболевание, относящее детей в группу риска по вторичной АГ и требующее скрининга АД до 3-х летнего возраста, и далее в декретированные сроки. Формирование стенозов почечных артерий у пациента с НФ I типа, обусловившее развитие вторичной артериальной гипертензии, может потребовать хирургического лечения, так как эффективность консервативной тактики применения антигипертензивной терапии в данном случае ставится под сомнение.

**Ключевые слова:** вторичная артериальная гипертензия, нейрофиброматоз I типа, неспецифический артериит, тактика, метод лечения, дети.

**A CLINICAL CASE OF SECONDARY ARTERIAL HYPERTENSION ON THE BACKGROUND OF TYPE I NEUROFIBROMATOSIS WITH**

## IMPAIRMENT OF ABDOMINAL AORTIC BRANCHES: DIAGNOSIS FEATURES, TACTICS, TREATMENT METHODS.

Anastasia A. Khakhalova<sup>1</sup>, Alexander N. Abdullaev<sup>2</sup>, Yuliya A. Trunova<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ural state medical university

<sup>2</sup>Regional Children's Clinical Hospital"

Yekaterinburg, Russia

### Abstract

**Introduction.** Secondary or symptomatic arterial hypertension (AH) - an increase in blood pressure due to known causes - the presence of pathological processes in various organs and systems, often occurs hidden against the background of the underlying disease and, if diagnosed and treated late, can lead to changes in target organs (heart, blood vessels, kidneys, brain). Neurofibromatosis type I (NF I) has many phenotypes and in 6% of cases can occur with vasculopathy and be complicated by stenosis of the renal arteries or coarctation of the aorta, against which arterial hypertension develops secondary. **The purpose of the study** was to demonstrate a clinical case of secondary AH in a 5-year-old patient occurring against the background of type I neurofibromatosis with lesions of the abdominal aortic branches caused by nonspecific arteritis. **Material and methods.** Retrospective-prospective follow-up of a patient being treated in the cardio-rheumatology department of the regional children's hospital in Yekaterinburg. **Results.** The article provides an overview of a clinical case of a child with secondary arterial hypertension of the 2nd degree against the background of a vasculopathic variant of NF I. As part of a diagnostic search, the patient was diagnosed with the genesis of arterial hypertension, the severity of which is due to the underlying disease. Antihypertensive therapy was selected for the patient and the issue of further treatment tactics, including surgery, is being discussed. **Conclusions.** Neurofibromatosis is a disease that places children at risk for secondary hypertension and requires screening for blood pressure up to 3 years of age, and then at decreed dates. The formation of renal artery stenoses in a patient with type I NF, which caused the development of secondary arterial hypertension, may require surgical treatment, since the effectiveness of conservative tactics for the use of antihypertensive therapy in this case is questioned.

**Keywords:** secondary arterial hypertension, type 1 neurofibromatosis, nonspecific arteritis, tactics, treatment method, children.

### ВВЕДЕНИЕ

Нейрофиброматоз (НФ) — группа системных наследственных аутосомно-доминантных заболеваний с полной пенетрантностью, относящихся к факоматозам, в настоящее время включающая 3 нозологии: нейрофиброматоз I типа (НФ I) — болезнь Реклингхаузена, нейрофиброматоз II типа (НФ II) и шванноматоз (ШВМТ). НФ I имеет множество фенотипов, из которых редким, с распространенностью до 6%, является НФ I с васкулопатией [1]. Обычно он осложняется стенозом почечных артерий или коарктацией аорты и сопровождается вторично развившейся артериальной гипертензией [2, 3].

Артериальная гипертензия у детей определяется как состояние, при котором средний уровень систолического артериального давления (САД) и/или диастолического артериального давления (ДАД), рассчитанный на основании трех отдельных измерений, равен или превышает 95-й перцентиль кривой распределения артериального давления (АД) в популяции для соответствующего возраста, пола и роста [4].

Вторичная или симптоматическая АГ – повышение АД, обусловленное известными причинами – наличием патологических процессов в различных органах и системах.

**Цель исследования** – демонстрация клинического случая вторичной артериальной гипертензии у пациента 5 лет на фоне нейрофиброматоза I типа, протекающего с поражением ветвей брюшной аорты, обусловленным неспецифическим артериитом.

### **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ**

Ретроспективное наблюдение пациента 5 лет с нейрофиброматозом I типа, протекающим с неспецифическим артериитом ветвей брюшной аорты, осложнённым вторичной АГ 2 степени, находившегося под нашим наблюдением в кардио-ревматологическом отделении (КРО) Областной детской клинической больницы (ОДКБ) г. Екатеринбурга.

### **РЕЗУЛЬТАТЫ**

Пациент Е., 5 лет, поступил в КРО ОДКБ в плановом порядке, по направлению детского кардиолога Детского клинко-диагностического центра (ДКДЦ) с направительным диагнозом: Синдром артериальной гипертензии 2 степени, вероятно вторичного генеза.

Анамнез заболевания: В декабре 2022 г ребенок на фоне эпистатуса перенёс генерализованную вирусно-бактериальную инфекцию с поражением головного мозга. Госпитализировался в реанимационно-анестезиологическое отделение (РАО) ОДКБ, затем был переведён в педиатрическое отделение ОДКБ, где получил курс внутривенного иммуноглобулина человека (ВВИГ), глюкокортикостероидной (ГКС) терапии. В восстановительном периоде отмечались подъёмы АД выше 95 перцентиля, которые были расценены как симптоматические, на фоне терапии ГКС (дексаметазон), в связи с чем назначалась антигипертензивная терапия ингибитором ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ) – ребенок получал каптоприл 21 мг/сутки в 3 приема. В дальнейшем терапия была отменена, рекомендован контроль АД. Данные о проводимых ранее измерениях АД в медицинской документации отсутствовали. В январе 2023 г на домашнем контроле постоянно регистрировали высокое АД, максимально до 160/105 мм рт.ст., без нарушения самочувствия, в связи с чем ребенок был консультирован детским кардиологом ДКДЦ и с подозрением на артериальную гипертензию вторичного генеза направлен на плановую госпитализацию в КРО ОДКБ для уточнения диагноза и подбора терапии.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 5 беременности, 5 срочных родов. Беременность, протекала без особенностей. Масса при рождении 3800 г, длина 53 см. С 6 месяцев ребенку установлен диагноз нейрофиброматоз I типа,

был поставлен на диспансерный учет у эпилептолога, невролога, ортопеда. Противосудорожную терапию не получал. Привит по возрасту. Аллергоanamнез – спокоен.

При поступлении ребенка в КРО:  $t$  36,5°C, ЧСС 105 уд/мин, ЧД 25/мин,  $SpO_2$  99%, АД 138/89 мм рт. ст., реакция на осмотр адекватная, сознание ясное. Кожа влажная, на теле локализованные множественные пятна по типу «кофе с молоком» различных диаметров. Катаральных симптомов, изменений со стороны органов дыхания не выявлено. Периферические л/у не увеличены. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шумы не выслушиваются. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень и селезенка не пальпируются. Почки не увеличены, не пальпируются. Стул, мочеиспускания не нарушены. Были определены перцентили АД, соответствующие антропометрическим данным ребенка (рост 116 см, вес 20 кг, ИМТ – 14,9 кг/м<sup>2</sup>): P95=115/74, P99=123/81. Показатели АД ребенка при измерении амбулаторно и в отделении находились в диапазоне 124/95 - 130/90 - 143/80 - 168/100 - 198/98 мм рт. ст. Во время госпитализации в КРО ОДКБ было проведено комплексное обследование ребенка.

По лабораторным данным: ОАК – без существенных патологических изменений; в сыворотке крови определялось снижение уровней мочевины – 2,25 ммоль/л, креатинина – 24 мкмоль/л, железа – 4,54 мкмоль/л, повышение триглицеридов – 1,84 ммоль/л. Гипофизарно-надпочечниковая система и функция щитовидной железы – без особенностей. В коагулограмме: снижение уровня Д-димера – 0,11 мкг/мл и Хагеман-зависимого ферментативного фибринолиза – 3,09 мин.сек. Иммунологические показатели, уровень гомоцистеина в пределах референсных значений. Анализ на вирусные гепатиты – отрицательный.

По данным УЗДГ сосудов почек зарегистрированы признаки стеноза обеих почечных артерий (более выражены слева), снижение скоростных показателей кровотока в паренхиме правой почки.

На КТ ангиографии брюшной аорты выявлены: неспецифический артериит с поражением ветвей брюшной аорты – протяжённый стеноз чревного ствола, обеих почечных артерий, устья селезёночной артерии 3 ст.; неокклюзивный тромбоз левой почечной артерии. Двусторонние участки консолидации в базальных сегментах (не исключается инфарктная пневмония на фоне неокклюзивного тромбоза мелких ветвей ЛА). Дисплазия ПОП, диффузное выпячивание дисков в сегментах L2-3-4-5-S1.

По результатам МРТ головного мозга – МР-картина НФ 1 типа – множественные очаги (FASI), глиома зрительного нерва. Патологии интракраниальных артерий не выявлено.

При проведении СМАД - в дневные часы среднее АД составило 167/90 мм рт.ст., максимально САД и ДАД повышалось до 196 и 98 мм рт.ст. минимально снижалось до 153 и 74 мм рт.ст. соответственно. В ночные часы среднее АД составило 147/83 мм рт. ст. Максимально ночью САД и ДАД повышалось до 157 и 95 мм рт.ст. "Индекс гипертензии" САД днем и ночью составил 100%. "Индекс гипертензии" ДАД днем составил 90%, ночью 100%.

Суточный индекс САД и ДАД в пределах нормы ("dipper"). Динамика АД характерна для стабильной систолодиастолической артериальной гипертензии в течение суток.

Ребенок был осмотрен офтальмологом, диагностирована гиперметропия обоих глаз 1 ст, гиперметропический астигматизм обоих глаз 1 ст, глиома левого зрительного нерва; сосуды глазного дна в пределах нормы.

Учитывая результаты проведенного комплексного обследования, ребенку был установлен клинический диагноз: Неспецифический артериит на фоне нейрофиброматоза I типа с поражением ветвей брюшной аорты: протяженный стеноз чревного ствола, обеих почечных артерий, устья селезеночной артерии 3 степени. Осложнения: Вторичная артериальная гипертензия 2 степени.

Ребенку была назначена антигипертензивная терапия нифедипином 5 мг х 2 раза/сут. (8:00 и 20:00), пропранололом 2,5 мг 4 р/сут. с титрованием дозы до 5 мг х 4 раза/сут.

Результаты исследований ребенка направлены на заочную консультацию к сосудистым хирургам для определения дальнейшей тактики лечения.

### **ОБСУЖДЕНИЕ**

Вторичная АГ, обычно протекающая скрыто на фоне основного заболевания, в данном случае связана с васкулопатическим фенотипом нейрофиброматоза I типа, наиболее часто вызывающим стенозы почечных артерий, как у данного пациента. В таких случаях заболевание приводит к развитию артериальной гипертензии, которую можно зафиксировать уже в раннем возрасте. Кроме того, васкулопатия при НФ I может имитировать другие васкулиты и потребовать углубленного диагностического поиска для правильной интерпретации полученных данных. При выявлении артериальной гипертензии у ребенка с НФ I, помимо выявления неспецифического васкулита, необходимо исключать феохромоцитому, которая также может развиваться на фоне основного заболевания и вызывать повышение АД у пациента [5].

### **ВЫВОДЫ**

1. Нейрофиброматоз – это заболевание, относящее детей в группу риска по вторичной АГ и требующее контроля АД до 3-х летнего возраста, и далее в декретированные сроки.

2. Особое значение в диагностике вторичной АГ имеет объективный осмотр с поиском фенотипических «знаков» основного заболевания, пальпаторное сравнение пульса на всех доступных артериях и измерение АД, в том числе на ногах, при выявлении повышенного.

3. Формирование стенозов почечных артерий у пациента с НФ I типа, обусловившее развитие вторичной артериальной гипертензии, может потребовать хирургического лечения, так как эффективность консервативной тактики применения антигипертензивной терапии в данном случае ставится под сомнение.

### **СПИСОК ИСТОЧНИКОВ**

1. Макашова Е.С., Карандашева К.О., Золотова С.В [и др.] / Нейрофиброматоз: анализ клинических случаев и новые диагностические критерии. // Нервно-мышечные болезни. – 2022. – №12(1). – С. 39–48.

2. Mavani G, Kesar V, Devita MV, [et al.] / Neurofibromatosis type 1-associated hypertension secondary to coarctation of the thoracic aorta. Clin Kidney J. - 2014. №7. – С. 394–5.
3. Veean S, Thakkar N, Gupta S, [et al.] / Postgrad Med J Published Online First: [please include Day Month Year] // A case of coarctation of the abdominal aorta and renal artery stenosis due to neurofibromatosis type 1 – 2016.
4. Александров А.А., Кисляк О.А., Леонтьева И.В. Клинические рекомендации Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков // Системные гипертензии. - 2020. - №Том 17 | №2. - С. 7-35.
5. А. Ш. Саханова, К. А. Кенжебаева, Д. В. Бабий и [др.] / Нейрофиброматоз у детей. // Медицина и экология. - 2017. - 1. С. 47-54.

#### **Сведения об авторах**

А.А. Хахалова – ординатор

А.Н. Абдуллаев – соискатель, врач - детский кардиолог

Ю.А. Трунова – кандидат медицинских наук, доцент

#### **Information about the authors**

A.A. Khakhalova - postgraduate student

A.N. Abdullaev - applicant, doctor - pediatric cardiologist

Yu. A. Trunova - Candidate of Science (Medicine), Associate Professor

**Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):**  
aakhakhalova9605@mail.ru

УДК 616-022.7

### **ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ИНФЕКЦИИ, ВЫЗВАННОЙ ВИРУСОМ ГЕРПЕСА ЧЕЛОВЕКА 6 ТИПА У ДЕТЕЙ**

Исли Майидиновна Шихабидова, Алиса Николаевна Кусайко, Любовь

Александровна Кожевникова

ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения РФ

Тюмень, Россия

#### **Аннотация**

**Введение.** Герпетические инфекции в настоящее время - одна из самых значимых проблем в педиатрии и инфектологии, а особый интерес специалисты проявляют к герпес-вирусу человека 6 типа ввиду его широкой распространённости в человеческой популяции, особенно среди детей раннего возраста, наиболее восприимчивых к нему; способностью вызывать клинически полиморфную манифестную, и латентную инфекцию, и недостаточной исследованностью, что обуславливает сложность диагностики данной инфекции у детей в рутинной практике. **Цель исследования** - определить особенности клинического течения инфекции, вызванной вирусом герпеса человека 6 типа у детей. **Материал и методы.** Был проведен ретроспективный анализ медицинской стационарной документации за 2020-2023 года на базе профильной региональной инфекционной больницы г. Тюмень. **Результаты.** Во всех случаях диагноз ВГЧ-6-инфекции был установлен на основании