

© Коллектив авторов, 2004

*И.А. Ковалев, В.И. Варваренко, О.Ю. Мурзина, В.М. Гуляев,
А.А. Соколов, Б.Н. Козлов, Е.В. Кривошеков, А.Н. Николишин*

СЛУЧАЙ НЕСПЕЦИФИЧЕСКОГО АОРТОАРТЕРИИТА У РЕБЕНКА 3 ЛЕТ

ГУ НИИ кардиологии Томского научного центра СО РАМН, г. Томск, РФ

Неспецифический аортоартериит (НАА) — системное заболевание аутоиммунного генеза, ведущее чаще всего к стенозированию аорты, магистральных артерий и развитию ишемии соответствующего органа. Морфологически НАА относится к группе системных васкулитов и характеризуется развитием деструктивно-продуктивного аортита и субаортального панартериита, приводящего к деформации и стенозированию просвета сосудов. Первое описание НАА относится к 1830 г. Это была 45-летняя женщина с персистирующей лихорадкой, отсутствием пульса на конечностях, прогрессирующей потерей массы тела и одышкой [1]. В 1835 г. Schlesinger описал поражение нисходящей аорты аортитом у девушки 15 лет.

Частота НАА в популяции доподлинно неизвестна. Изучение распространенности патологии в одном из районов Швеции показало, что ежегодно выявляется 6,4 новых случая НАА [1], в США — 2,6 случая [2]. В целом в различных странах в настоящий момент насчитывается около 570 пациентов с подтвержденным НАА, что скорее всего является верхушкой «айсберга», учитывая наличие достаточно длительной субклинической стадии заболевания [3].

По данным Национального комитета Японии по изучению НАА, у большинства больных острая стадия заболевания чаще всего начинается в возрасте от 6 до 20 лет и длится от 3 до 7 недель [4]. Клинически манифестирующий аортоартериит у детей младшего возраста является, по-видимому, «казуистикой», и в доступной нам литературе мы не нашли упоминания об опыте лечения НАА у этой категории пациентов.

Предлагаем описание клинического случая НАА у девочки 3 лет.

Люба А. находилась в отделении детской кардиологии НИИ кардиологии Томского научного центра СО РАМН с диагнозом: основной — неспецифический аортоартериит с поражением брюшного отдела аорты (стеноз устья чревного ствола, мезентериальных артерий, почечных артерий, аорты); симптоматическая артериальная гипертензия II—III степени; НК ПА—ПБ стадии; сопутствующих — лямблиоз; пищевая аллергия.

При поступлении в стационар отмечались жалобы на одышку в покое, отеки лица, век, сухой кашель, слабость, утомляемость, снижение аппетита, потливость. Из анамнеза: в течение последнего года у девочки периодически

отмечались одышка, цианоз носогубного треугольника. В августе 2003 г. после перенесенной ангины состояние девочки ухудшилось, прогрессировали признаки сердечной недостаточности, отмечался двукратный подъем температуры тела до 38,9°C.

При поступлении в стационар общее состояние тяжелое. Кожные покровы чистые, бледные. Наблюдается отечность век, лица, голеней. Мышечный тонус снижен. Частота дыхания 40 в мин, дыхание жесткое, хрипов нет. Верхушечный толчок смещен влево, разлитой. Левая граница сердца расположена по передней подмышечной линии. Тоны сердца аритмичные, приглушены, слабый систолический шум на верхушке и вдоль левого края грудины. Пульс на лучевых и бедренных артериях ослаблен. АД на левой руке 140/100 мм рт.ст., на правой руке — 130/90 мм рт.ст., на левой ноге — 150/105 мм рт.ст., на правой ноге — 150/110 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 7 см, болезненная при пальпации. Масса тела 14 кг, рост 96 см. Температура тела 36,7°C.

Общий анализ крови: эр. $3,6 \cdot 10^{12}/л$, Нб 112 г/л, л. $17,6 \cdot 10^9/л$, э. 2%; с. 58%, лимф. 32%, мон. 8%, СОЭ 5 мм/ч.

Общий анализ мочи: без патологии.

Биохимический анализ крови: АСТ 0,66 ммоль/л; АЛТ 0,36 ммоль/л; билирубин общий 10,6 мкмоль/л; мочевины 16 ммоль/л; креатинин 75,4 мкмоль/л; натрий 144 ммоль/л; калий 4,8 ммоль/л; кальций 0,98 ммоль/л; серомукоид 0,33 ед.; СРБ отрицательный; глюкоза 4,2 ммоль/л; общий белок 86,5 г/л.

Коагулограмма: международное нормализованное соотношение 1,11 у.е., фибриноген общий 4,4 г/л.

Кортизол в сыворотке крови 993 нмоль/л.

Суточный анализ мочи на катехоламины: адреналин 252,42 нмоль/сут (норма 22–109 нмоль/сут), норадреналин 154,7 нмоль/сут (норма 136–620 нмоль/сут).

ЭКГ: ритм синусовый, с частотой 125–136 в мин, синусовая тахикардия, вертикальное положение электрической оси сердца, гипертрофия левого желудочка с систолической перегрузкой.

УЗИ сердца: выраженная дилатация и утолщение стенок левого желудочка, дилатация левого предсердия, сократительная функция левого желудочка снижена, клапаны сердца не изменены, легочная артерия и аорта в норме.

Спиральная компьютерная томография грудного и брюшного отдела аорты, почечных артерий с внутривенным болюсным контрастированием: диаметр восходящей аорты на уровне легочного ствола 1,77 см, на уровне нисходящего отдела — 0,9 см; в нисходящем отделе грудной аорты, брюшном отделе аорты ниже уровня чревного ствола и верхней брыжеечной артерии отмечается ее значительное муфтообразное сужение за счет мягкотканного компонента мышечной плотности на протяжении 3,5 см; минимальный диаметр аорты 0,3 см; бифуркация аорты без патологии; чревный ствол и верхняя и нижняя брыжеечная артерии сужены на 50% на протяжении 0,5 см; почечные артерии диаметром 0,3 см хорошо контрастируются в дистальных отделах, устья почечных артерий на протяжении 0,8—1,0 см не визуализируются; почки хорошо контрастируются, соотношение кортикального и мозгового слоя не изменено, вены без особенностей; патологии со стороны коронарных артерий не выявлено.

Абдоминальная аортография, селективная правая почечная ангиография (рис. 1): аорта контрастирована с уровня T_{IV} ; начиная с T_{XII} просвет аорты сужается, достигая максимума (3 мм) к L_{II} , чревный ствол у устья сужен более чем на 50%; печеночные ветви без стенозирования; правая почечная артерия сужена у устья до 0,9 мм, заполнение антеградное; устье левой почечной артерии не визуализируется, заполнение ретроградное через коллатерали; бифуркация аорты без стенозирования. Выполнена ангиопластика устья правой почечной артерии коронарным баллоном диаметром 3 мм с резидуальным стенозом 45%.

За время нахождения в стационаре у пациентки неоднократно отмечались подъемы АД до 210/120 мм рт. ст., сопровождавшиеся выраженной «мозговой» симптоматикой (головные боли, сопорозное состояние). АД стабилизировалось при внутривенной инфузии нитропруссид натрия. Различные варианты гипотензивной терапии не приносили ожидаемых результатов (β -блокаторы, антаго-

нисты кальция, блокаторы α_1 -адренорецепторов). Кроме гипотензивных препаратов терапия включала метотрексат 6,25 мг 1 раз в неделю, преднизолон 5 мг ежедневно, препараты калия, диуретики. После выполнения инвазивных диагностических процедур проводили курсы пульс-терапии метипредом.

Несмотря на лечение, состояние больной оставалось тяжелым. Учитывая злокачественное течение артериальной гипертензии, отсутствие эффекта от проводимой консервативной терапии и ее бесперспективность, а также невозможность в настоящее время проведения шунтирующей операции на почечных артериях, больной было решено выполнить баллонную ангиопластику брюшной аорты и устья правой почечной артерии с возможным стентированием.

17.11.03 пациентке была проведена аортография, ангиопластика брюшного отдела аорты, стентирование правой почечной артерии (рис. 2). В сравнении с предыдущим исследованием кровотоков по правой почечной артерии снизился из-за уменьшения ее просвета. Выполнена дилатация брюшного отдела аорты баллоном 7 мм. В правую почечную артерию установлен стент 3,5/17 мм («Sypher», Cordis, USA).

После проведенной процедуры состояние больной стабилизировалось: девочка активна, жалоб не предъявляет, уменьшились признаки сердечной недостаточности, АД стабилизировалось в пределах 130/80 — 110/60 мм рт. ст. При выписке по данным УЗИ почек в правой почечной артерии хорошо визуализировался магистральный высокоскоростной кровоток, устье правой почечной артерии сужено относительно нормы на 50—60%, в левой почечной артерии кровотоков коллатеральный. Больная выписана из стационара в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача-кардиолога.

Пациентка была повторно обследована через 3 месяца. За этот период девочка неоднократно перенесла острое респираторное заболевание. Состояние девочки при ос-



Рис. 1. Результаты абдоминальной аортографии больной 3 лет с НАА.

1 — аорта; 2 — левая почечная артерия; 3 — правая почечная артерия.

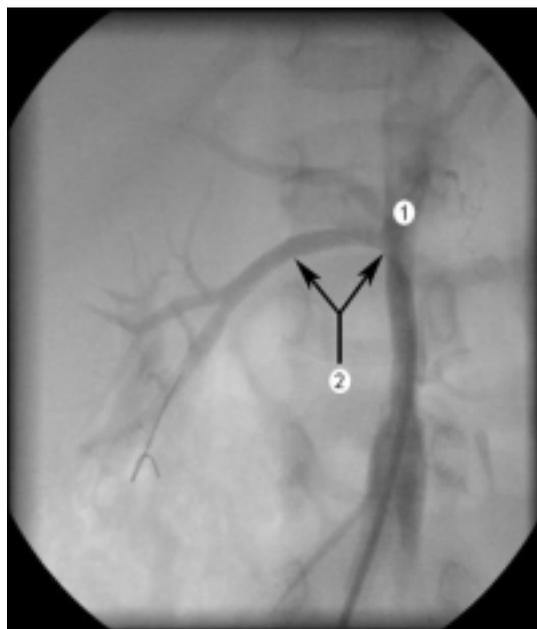


Рис. 2. Результаты абдоминальной аортографии, правой почечной ангиографии после дилатации брюшного отдела аорты баллоном и установки стента в правую почечную артерию у больной 3 лет с НАА.

1 — аорта; 2 — стент в правой почечной артерии.

Таблица

Динамика показателей УЗИ сердца у пациентки с НАА до и после выполнения ангиопластики брюшного отдела аорты и стентирования правой почечной артерии

Показатели	До лечения	14-й день после лечения	2 месяца после лечения	Норма
Диаметр аорты, мм	22	18	18	14,6—16,6
Размер полости левого предсердия, мм	23	24	26	15,2—21,2
Конечный диастолический размер левого желудочка, мм	49	34	34	29,7—35,9
Конечный систолический размер левого желудочка, мм	42	20	16	—
Фракция выброса левого желудочка, %	33	73	86	65—75
Толщина межжелудочковой перегородки, мм	9	11,4	9,9	4,1—5,7
Толщина задней стенки левого желудочка, мм	9	10,9	9,2	4,1—5,7
Размер полости правого желудочка, мм	14	13	11	10,0—15,2
Количество жидкости в перикарде, мл	30	—	—	—

мотре удовлетворительное. Жалоб нет. АД 105/80 мм рт. ст. В таблице представлены показатели УЗИ сердца в динамике наблюдения.

Таким образом, своевременная диагностика и лечение НАА остается серьезной клинической проблемой. Более чем у половины больных с НАА наблюдается синдром злокачественной вазоренальной гипертензии. Морфологической основой синдрома является стенотическое поражение брюшного сегмента аорты с вовлечением в процесс почечных артерий. Стеноз почечной артерии приводит к уменьшению объемного кровотока в почке и извращению характера пульсового давления, что включает механизмы ренин-ангиотензинной системы и обуславливает манифестирующую системную гипертензию независимо от возраста пациентов.

Следует учитывать, что при консервативном лечении невозможно восстановить нормальную проходимость сосудов и, следовательно, нельзя полностью нормализовать гемодинамику. Медикаментозная терапия позволяет улучшить общее состояние больного и снять воспалительные явления. Стойкое устранение ишемии органа или гипер-

тензии с восстановлением магистрального кровотока без реконструктивной сосудистой операции невозможно. Однако летальность при хирургическом лечении достаточно высока и составляет 13,8—36% [5]. Особенно высок риск хирургического лечения у детей младшего возраста, которым по целому ряду технических, гемодинамических, гемостазиологических и других причин выполнять реконструктивную операцию нецелесообразно из-за малого диаметра аорты и почечных артерий.

С развитием эндоваскулярных технологий, в случае поражения почечных артерий при НАА, альтернативой хирургической коррекции становится баллонная ангиопластика и стентирование [6], так как в почечной артерии эластические волокна имеются на коротком протяжении проксимального отдела и стеноз развивается исключительно в ее устье или в первом сегменте. Данная процедура является относительно безопасной и менее инвазивной, чем протезирование аорты и почечных артерий или шунтирующие операции и позволяет эффективно купировать основные клинические проявления и осложнения НАА, связанные с артериальной гипертензией.

ЛИТЕРАТУРА

1. Покровский А.В., Зотиков А.Е., Юдин В.И. и др. Диагностика и лечение неспецифического аортоартериита. — М., 2003.
2. Hall S., Barr W., Lie J.T. et al. // *Medicine*. — 1985. — Vol. 64. — P. 89—99.
3. Johnston S.L., Lock R.G., Gompels M.M. // *J. Clin. Pathol.* — 2002. — Vol. 55. — P. 481—486.
4. Numano F., Okawara M., Inomata H. et al. // *Lancet*. — 2000. — Vol. 356. — P. 1023—1025.
5. Покровский А.В. Заболевания аорты и ее ветвей. — М., 1979.
6. Sharma B.K., Jain S., Bali H.K., et al. // *Am. J. Cardiol.* — 2000. — Vol. 75. — P. 147—152.