

наками. При этом наиболее часто сочетались следующими признаками: наличие дельта-волны и отсутствие ППЗ в грудных отведениях (20%), расщепление в точке j (junction) и отсутствие ППЗ в грудных отведениях (16,3%). У родителей обследованных детей прослеживалась приблизительно та же тенденция.

В контрольной группе СРРЖ был выявлен только у 2 детей с наличием следующих признаков: сочетание дельта-волны и расщепления в точке j.

Выводы

1. У всех детей из группы риска по раннему развитию сердечно-сосудистой патологии имели место изменения показателей липидного спектра, аналогичные таковым у их родителей.

2. На стандартной ЭКГ у всех детей из группы риска имел место СРРЖ в различных сочетаниях признаков.

3. У детей контрольной группы практически отсутствовали изменения показателей липидного спектра, признаки СРРЖ были выявлены только в 2 случаях.

4. СРРЖ в любом сочетании составляющих его признаков можно рассматривать как маркер изменений липидного спектра, характеристики которого типичны для формирования атеросклероза. При этом, как правило, отсутствуют жалобы и физикальные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы.

5. Проведение стандартного ЭКГ-обследования в объеме плановой диспансеризации может оказаться важным инструментом в выявлении группы угрожаемых по раннему развитию атеросклероза среди детского населения, что позволит проводить раннюю и своевременную профилактику развития сердечно-сосудистой патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Chloe Y., Chloi Y., Kim J.Q.* // Ann. Clin. Biochem. – 1997. – Vol. 34. – P. 179–184.
2. *Bruggeman C.A.* // XI International Symposium on Atherosclerosis. – 1997. – №4. – W20.1.
3. *Alaupovic P.* // Atherosclerosis. – 1971. – Vol. 13. – P. 141.
4. *Dahlen G.H., Stenlund H.* // Clin. Genet. – 1997. – Vol. 52, №5. – P. 272–280.
5. *Dahlen G.H.* // Atherosclerosis. – 1994. – Vol. 108. – P. 111–126.
6. *Aqel N.M., Ball R.Y., Waldmann H., Mitchinson M.J.* // Atherosclerosis. – 1984. – Vol. 53. – P. 265–271.

© Коллектив авторов, 2006

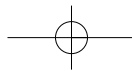
Ю.В. Смирнова, В.П. Куликов, А.В. Суворова, К.В. Смирнов

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ ИЗВИТОСТЬ ВНУТРЕННИХ СОННЫХ АРТЕРИЙ У ДЕТЕЙ КАК ПРОЯВЛЕНИЕ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Диагностический центр Алтайского края, Алтайский государственный медицинский университет,

Алтайский филиал ГУ НИИ физиологии СО РАМН, г. Барнаул, РФ

Целью настоящей работы было исследовать взаимосвязь патологической извитости внутренних сонных артерий (ПИВСА) у детей с различными проявлениями малых форм дисплазии соединительной ткани. Методом цветового дуплексного сканирования сосудов шеи было обследовано 678 детей с ПИВСА. 320 детей без ультразвуковых признаков патологии со стороны сосудов брахиоцефальной зоны составили группу контроля. Пациентам был проведен клинический осмотр, электрокардиография, эхокардиография, рентгенография, ультразвуковое исследование внутренних органов. Результатами исследований установлено, что ПИВСА является одним из проявлений генерализованной недифференцированной патологии соединительной ткани.



The aim of this work was to examine the correlation of pathological kinking of internal carotid arteries (ICA) of children with various symptoms of small forms of systemic abnormalities of connective tissue. 678 patients with pathological kinking of ICA were examined with the help of color Doppler imaging of neck's blood vessels. 320 children without ultrasound pathological symptoms of blood vessels of brachia-cephalic zone made up a control group. The patients were clinically examined. They came through electrocardiography, echocardiography, X-ray and ultrasound investigation of internal organs. The results of these investigations establish that the pathological kinking of ICA is one of the symptoms of systemic undifferentiated pathology of connective tissue.

Проблеме изучения проявлений недифференцированных (малых форм) дисплазий соединительной ткани (ДСТ) посвящено большое количество исследований [1–4], что связано с высокой распространенностью в популяции (4–15% населения) [5] и огромным медико-социальным значением этой патологии [2]. Наиболее опасными в прогнозе для жизни и здоровья пациентов являются цереброваскулярные заболевания при ДСТ [6]. Это связано не только с поражением незрелого мозга при сосудистой патологии ЦНС, а с уже доказанным снижением адаптационных возможностей организма, атипичным течением патологических процессов и высоким удельным весом побочных эффектов проводимой терапии у детей с ДСТ [2]. В связи с чем актуальным является изучение врожденных сосудистых аномалий как одной из причин, приводящих к сосудистым повреждениям нервной системы детей [7].

Одной из причин цереброваскулярных расстройств в детском возрасте является патологическая извитость внутренних сонных артерий (ПИВСА), которая является распространенной аномалией брахиоцефальных артерий в детском возрасте и встречается у 27% детей [8] с неврологической патологией. ПИВСА возникает в результате эмбриологического дефекта третьей жаберной дуги [9] и может быть причиной ишемического поражения мозга детей от минимального неврологического дефицита до ишемического инфаркта [8–10]. Исследования о сочетании ПИВСА с различными проявлениями ДСТ фрагментарны, сводятся к единичным клиническим наблюдениям, на основании которых нельзя судить о системности патологии [11]. Наряду с этим известно, что результаты гистологического исследования резецированных участков извитых внутренних сонных артерий при реконструктивных операциях свидетельствуют о фиброзно-мышечной дисплазии [12].

Целью настоящей работы было исследовать, является ли ПИВСА изолированной патологией либо сочетается с недифференцированными формами ДСТ.

Материалы и методы исследования

Всего было обследовано 678 детей с ПИВСА в возрасте от 1 месяца до 15 лет (средний возраст $9,75 \pm 3,20$ года).

Для диагностики ПИВСА у детей применили метод цветового дуплексного сканирования сосудов шеи по

стандартной методике на ультразвуковом сканере Spectra Masters (Diasonics, США). Извитость считалась патологической, если в месте максимальной ангуляции были зарегистрированы локальные нарушения гемодинамики в виде турбуленции и расширения доплеровского спектра частот [13]. У большинства пациентов извитость имела S-образную форму (рис. 1), петлеобразная аномалия отмечалась у 17,7% детей (рис. 2). Интересно отметить, что ПИВСА чаще встречалась у мальчиков, что составляло 69%. Двусторонняя аномалия сканировалась у 51% пациентов.

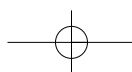
Для выявления малых форм ДСТ всем детям с ПИВСА был произведен тщательный клинический осмотр по алгоритму, предложенному Гаваловым С.М. с соавт. (1998) [2]. Для выявления малых аномалий сердца 350 детям с ПИВСА было проведено электрокардиографическое (ЭКГ) и 120 – эхокардиографическое (ЭХОКГ) исследование по общепринятым методикам на аппаратах Bioset-8000 (Siemens, Германия) и Vingmed (Diasonics, США) соответственно. По клиническим показаниям у 90 пациентов с ПИВСА была проведена рентгенография грудной клетки и краниовертебральной области на аппарате Diagnost-96 (Philips, Голландия). Для исключения изменений соединительно-тканного каркаса внутренних органов было обследовано 420 детей с ПИВСА с проведением ультразвукового исследования органов брюшной полости и забрюшинного пространства на ультразвуковом сканере Spectra Masters (Diasonics, США).

Статистическая обработка результатов произведена при помощи прикладных программ STATISTICA.

320 детей без ультразвуковых признаков патологии со стороны сосудов брахиоцефальной зоны составили группу контроля (средний возраст $10,2 \pm 3,4$ года). Группы были сопоставимы по полу и возрасту.

Результаты и их обсуждение

Основным проявлением ПИВСА в детском возрасте являются симптомы цереброваскулярной недостаточности, такие как головные боли, слабость, утомляемость, низкая успеваемость в школе, зрительные дисфункции. Интересным и важным является то, что у 19,5% детей с ПИВСА отмечались эпилептические припадки. Наши данные согласуются с литературными [14–16]. Кроме того, в 10% случаев, преимущественно в школьном возрасте, имели место синкопальные состояния. Преходящие нарушения мозгового кровообращения встречались только при петлеобразной ПИВСА (в 4,4% случаев). В клинической картине



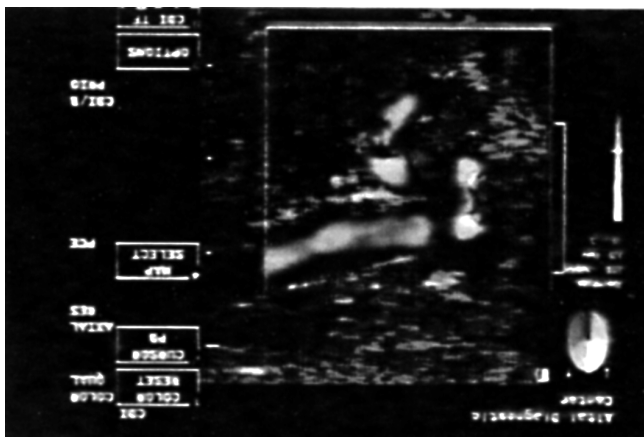
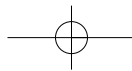


Рис. 1. S-образная патологическая развитость внутренней сонной артерии у ребенка Ц., 12 лет.



Рис. 2. Петлеобразная патологическая развитость внутренней сонной артерии у ребенка Ш., 10 лет.

у этих детей отмечались следующие симптомы: онемение языка и неба, преходящие парезы руки, гемипарезы.

Частота встречаемости малых форм ДСТ у детей с ПИВСА представлена в табл. 1.

Из представленных в табл. 1 результатов видно, что малые формы ДСТ в группе детей с ПИВСА встречались чаще, чем в группе контроля. При клиническом осмотре доминируют изменения со стороны костно-мышечной системы, что согласуется с литературными данными [2]. Как правило, имело место сочетание нескольких патологических признаков. Кроме данных, представленных в табл. 1, у 2 детей с ПИВСА отмечалась врожденная мышечная кривошея и у одного ребенка – врожденное укорочение нижней конечности.

При осмотре окулиста у 24% детей с ПИВСА была выявлена амблиопия ($p < 0,05$), в 10% случаев – ангиодистония сетчатки ($p < 0,05$), частичная атрофия зрительных нервов – у 3,3% обследуемых (встречалась только у детей с ПИВСА).

В группе больных с ПИВСА в 19,5% ($p < 0,05$) случаев отмечалось оживление сухожильных рефлексов, пирамидная недостаточность была диагностирована у 36% пациентов ($p < 0,05$), слабость конвергенции – в 17% случаев ($p < 0,05$).

Интересно отметить, что в группе детей с ПИВСА было 2 мальчика с установленным синдромом Марфана и один – с синдромом Элерса–Данло.

Результаты ультразвукового исследования сосудов брахиоцефальной зоны показали, что в половине всех случаев ПИВСА в детском возрасте сочеталась с различными аномалиями позвоночных артерий. Нарушение хода позвоночных артерий в костном канале было отмечено у 24% детей, причем у 16% – с двух сторон. Асимметрии диаметров и кровотока по позвоночным артериям были обнаружены у 16% детей с ПИВСА. Высокое впадение позвоночной артерии в костный канал отмечалось у 7% пациентов. По 2% приходилось на сочетание ПИВСА с гипоплазией и патологической извитостью в V_3 -сегменте позвоночной артерии. У по-

ловины пациентов детского возраста односторонняя ПИВСА сочеталась с незначительным удлинением и нарушением прямолинейности хода противоположной ВСА без нарушений гемодинамики, характерных для ПИВСА.

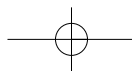
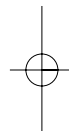
Патология со стороны сердца была выявлена у 71% детей с ПИВСА. Очевидно, что такая частота не может быть случайной из-за общего эмбриогенеза ВСА и сердца [9].

У каждого пятого ребенка с ПИВСА при клиническом осмотре отмечались гипотония и систолический шум на верхушке.

Сравнительная характеристика нарушений ритма и проводимости у детей с ПИВСА и в контрольной группе по данным ЭКГ представлена в табл. 2. Важно, что представленные в таблице признаки, согласно классификации, предложенной Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов в 1987 г., являются ЭКГ-маркерами соединительно-тканной дисплазии сердца [3].

Из представленных в табл. 2 данных видно, что при ПИВСА у детей отмечается большая распространенность нарушений ритма и проводимости, чем в группе контроля. Данные результаты сопоставимы с результатами других авторов, полученных при анализе изменений ЭКГ при мезенхимальных дисплазиях. Исследователи отмечали синдром ранней реполяризации желудочков, нарушения проводимости в виде неполной блокады правой ножки пучка Гиса, удлинение интервала QT, миграцию водителя ритма, аритмии у детей с малыми аномалиями сердца [2, 3, 17, 18].

При проведении ЭХОКГ-исследования 120 детям с ПИВСА в 54% случаев были обнаружены добавочные хорды левого желудочка (ЛЖ), в 6,6% случаев – в сочетании с пролапсом митрального клапана (ПМК), из них с митральной регургитацией – у 3,6% пациентов. Гемодинамически значимый ПМК был выявлен у 10% пациентов с ПИВСА без сочетания с ложной хордой ЛЖ. Важно, что встречаемость ПМК у детей с ПИВСА составляет 16,6%, тогда как в популяции, по данным



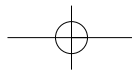


Таблица 1

Частота встречаемости фенотипических признаков ДСТ у детей ПИВСА

Клинические признаки	Частота, %		p
	ПИВСА (n=678)	контрольная группа (n=320)	
Гипермобильность суставов	20	4	< 0,005
Гиперрастяжимость кожи	8	2	< 0,05
Симптом щипка	24	5	< 0,005
Мышечная гипотония	57	20	< 0,01
Нарушение осанки	55	22	< 0,05
Келоидные рубцы	5	0,6	< 0,05
Плоскостопие	24	15	< 0,05
Деформация грудной клетки	3,3	1,5	< 0,05

Таблица 2

Характеристика нарушений ритма и проводимости у детей с ПИВСА по данным ЭКГ

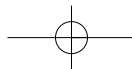
ЭКГ- синдромы	Частота, %		p
	ПИВСА (n=350)	контрольная группа (n=320)	
Синусовая тахикардия	12,6	6,0	< 0,05
Синусовая брадикардия	8,8	2,2	< 0,05
Миграция водителя ритма	34,6	12,8	< 0,01
Синдром ранней реполяризации желудочков	52,8	20,0	< 0,01
Дыхательная аритмия	48,8	12,4	< 0,05
Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	19,8	8,8	< 0,05
Удлинение интервала QT	6,2	0	< 0,005
Суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия	12,8	0	< 0,005

разных авторов, от 3% до 16% [19, 20]. Проплап трикуспидального клапана встречался только у 3 пациентов в группе детей с ПИВСА. В 3,3% случаев встречались аномальные трабекулы в правом предсердии. У одной девочки с двусторонней ПИВСА был диагностирован дефект межжелудочковой перегородки.

Суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия, синусовая тахикардия, неполная блокада

правой ножки пучка Гиса, зарегистрированные у детей с ПИВСА, чаще всего сочетались с ПМК. При ложной хорде ЛЖ в сочетании с ПИВСА ЭКГ-изменения представлены в виде миграции водителя ритма, синдрома ранней реполяризации желудочков, синусовой брадикардии. Вышеописанные изменения согласуются с литературными данными [17, 18].

Выявленные нами ЭКГ-феномены и ЭХОКГ-изменения, характерные для детей с ПИВСА, являют-



ся маркерами соединительно-тканной дисплазии сердца [2, 3, 21, 22], и обнаружение их при ПИВСА еще раз подтверждает системность патологии.

У каждого десятого ребенка с ПИВСА имела место тромбоцитопатия, проявляющаяся носовыми кровотечениями. Э.В. Земцовский [3] считает, что тромбоцитопатии, равно как и ПМК, следует рассматривать как проявления единого синдрома ДСТ. Мы разделяем эту точку зрения.

При проведении рентгенографии пациентам с ПИВСА сколиотическая деформация позвоночника была диагностирована в 25% случаев ($p < 0,01$), артроз в боковых атланта-аксиальных суставах встречался у 21% обследуемых ($p < 0,05$), подвывих в атланта-аксиальном суставе – в 16,6% случаев ($p < 0,05$). С.М. Гавалов с соавт. [2] отмечали такие же изменения у детей с малыми формами ДСТ.

По данным ультразвукового исследования внутренних органов и забрюшинного пространства деформация желчного пузыря была диагностирована в 20% случаев, нефроптоз отмечался у 4,7% пациентов, добавочные сосуды в почках – в 2% случаев.

Каждый ребенок с ПИВСА имел признаки патологии со стороны как минимум двух систем организма – нервной и сердечно-сосудистой. В 74% случаев у пациентов с ПИВСА отмечались проявления недифференцированных форм ДСТ в 3 и более системах организма.

Заключение

Высокая частота сочетания малых форм ДСТ с ПИВСА у детей позволяет заключить, что ПИВСА является одним из проявлений генерализованной недифференцированной патологии соединительной ткани. ПИВСА в большинстве случаев сочетается с синдромом соединительно-тканной дисплазии сердца и малыми аномалиями опорно-двигательного аппарата.

При наличии у ребенка недифференцированных форм ДСТ, рекомендуется проводить цветное дуплексное сканирование сосудов шеи для выявления ПИВСА, с целью раннего предупреждения цереброваскулярных расстройств в детском возрасте.

ЛИТЕРАТУРА

1. Джуффре Л., Корселло Д., Джуффре М. // Педиатрия. – 1995. – №4. – С. 119.
2. Гавалов С.М., Зеленская В.В., Тимофеева Е.П., Праворотов Г.В. Особенности течения заболеваний у детей с недифференцированными (малыми) формами дисплазии соединительной ткани. – Новосибирск, 1998. – 46 с.
3. Земцовский Э.В. Соединительно-тканные дисплазии сердца. – СПб., 1998. – 96 с.
4. Glesby M.J., Pyeritz R.E. // JAMA. – 1989. – Vol. 262. – P. 523–528.
5. Наследственная патология человека / Под ред. Вельтищева Ю.Е., Бочкова Н.П. – М., 1992. – Т. 1. – С. 91–162.
6. Schievink W.J., Michels V.V., Piergras D.G. // Stroke – 1994. – Vol. 25, №4. – P. 889–903.
7. Трошин В.М., Бурцев Е.М., Трошин В.Д. Ангионеврология детского возраста. – Н. Новгород, 1995. – 480 с.
8. Смирнова Ю.В. Смирнов К.В. // Неврологический журнал. – 2002. – Т. 7, №5. – С. 17–20.
9. Puzzolo D., Micali A. // Ital. J. Anat. Embryol. – 1995. – Vol. 100, №3. – P. 125–133.
10. Huemer M., Emminger W., Trattinig S. // Eur. J. Pediatr. – 1998. – Vol. 157, №7. – P. 599–601.
11. Franceschini P., Guala A., Licata D. et al. // Am. J. Med. Genet. – 2000. – Vol. 91, №2. – P. 141–143.
12. Moreau P., Albat B., Thevenet A. // J. Cardiovasc. Surg. – 1993. – Vol. 34, №6. – P. 465–472.
13. Покровский А.В. Болезни сердца и сосудов. Руководство для врачей. – М., 1992. – С. 299–302.
14. Maiuri F., Gangemi M., Maiuri L., Cirillo S. // Riv. Neurol. – 1983. – Vol. 53, №3. – P. 186–192.
15. Oi S., Yamada H., Sasaki K., Matsumoto S. // No Shinkei Geka. – 1986. – Vol. 14, №2. – P. 161–168.
16. Pascual-Castroviejo I., Roche Herrero M.C., Lopez-Terradas J.M., Lopez Martin V. // An. Esp. Pediatr. – 1978. – Vol. 11, №4. – P. 281–294.
17. Cruje M., Radojkovic B., Milasinovic G. et al. // Europ. Heart J. – 1994. – Vol. 15. – P. 55.
18. Кривелевич Н.Б. Нарушения ритма сердца у детей школьного возраста с пролапсом митрального клапана и аномально расположенными трабекулами левого желудочка: Автореф. дисс...канд. мед. наук. – Оренбург, 2001. – 35 с.
19. Тернова Т.И., Бочкова Д.Н. // Педиатрия. – 1989. – №12. – С. 33–35.
20. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М., 2004. – 600 с.
21. Куприянова О.О., Лебедькова С.В., Кривелевич Н.Б. // Вопр. совр. педиатрии. – 2003. – Т. 2, №5. – С. 68–73.
22. Мартынов А.И., Стенура О.В., Остроумова О.Д. // Тер. архив. – 1996. – Т. 68, №2. – С. 40–43.

