



УДК 611.018.2-007.17-036.1-07

**Н.И. ОРЛОВА**

Клинический диагностический центр, 644024, г. Омск, ул. Ильинская, д. 9

## Структурно-функциональные особенности висцеральной сосудистой системы у лиц с дисплазией соединительной ткани: клиническое значение, подходы к диагностике

**Орлова Наталья Ивановна** — главный врач, тел. (3812) 31-17-00, e-mail: orlova@okd-center.ru

*Обследован 121 пациент с дисплазией соединительной ткани. Проведена ультразвуковая доплерография абдоминальных сосудов с оценкой воротной вены, верхней брыжеечной, селезеночной и печеночной артерий. У пациентов с дисплазией соединительной ткани выявлены структурные изменения абдоминальной сосудистой системы, низкие объемные скорости кровотока в постпрандиальном периоде.*

**Ключевые слова:** дисплазия соединительной ткани, ультразвуковая доплерография абдоминальных сосудов.

**N.I. ORLOVA**

Clinical Diagnostic Center, 9 Ilinskaya St., Omsk, Russian Federation, 644024

## Structural and functional features of visceral vascular system at persons with hereditary connective tissue disorders: clinical value, approaches to diagnostics

**Orlova N.I.** — chief doctor, tel. (3812) 31-17-00, e-mail: orlova@okd-center.ru

*121 patients with hereditary connective tissue disorders were included in the research (The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome, 2010). The assessment of ultrasonic dopplerography of the abdominal vessels (vena portae, arteria hepatica communis, arteria mesenterial superior and arteria splenica) were performed for the patients. By estimating the abdominal blood flow in persons with hereditary connective tissue disorders more lower volume rates of a blood flow were recorded.*

**Key words:** hereditary connective tissue disorders, ultrasonic dopplerography of the abdominal vessels.

Наследственные морфофункциональные нарушения соединительной ткани, традиционно обозначаемые как «дисплазии соединительной ткани» (ДСТ), широко распространены в популяции [1]. Отличительной особенностью соединительнотканых дисплазий является системность процесса, прогрессивное течение [2]. Признаки нарушения пищеварения достаточно часто регистрируются у лиц с системным вовлечением соединительной ткани [3]. Несмотря на высокую частоту и манифестность, в настоящее время отсутствуют данные о состоянии абдоминальной гемодинамики, влиянии гемодинамических особенностей на функциональную активность пищеварительной системы.

**Цель исследования** — оценить структурные особенности висцеральной сосудистой системы и состояние абдоминальной гемодинамики у пациентов с дисплазией соединительной ткани.

**Материал и методы**

В одномоментное сравнительное исследование включен 121 пациент с дисплазией соединительной

ткани (63% женщин и 37% мужчин, средний возраст  $22,28 \pm 3,7$  года); 111 пациентов (83%) — с недифференцированной формой ДСТ, 10 — с синдромной формой (синдром Марфана — 7, Элерса — Данло — 3). Постановка диагноза дисплазии соединительной ткани проводилось в соответствии с Российскими рекомендациями ВНОК (2009), Гентскими критериями (2010). Группу сравнения составили 43 пациента без ДСТ, сопоставимые по полу и возрасту.

Пациентам обеих групп проведена ультразвуковая доплерография абдоминальных сосудов: воротной вены, верхней брыжеечной вены, общей печеночной, верхней брыжеечной и селезеночной артерий натощак и после пищевой нагрузки. Исследование (воротной вены, общей печеночной, верхней брыжеечной и селезеночной артерий) проводилось на ультразвуковом сканере Sonoace-8000 (Medison, Южная Корея) в режиме серошкального изображения (В-режиме) и с помощью цветового доплера.



**Таблица 1.**  
**Диаметр висцеральных сосудов у пациентов с дисплазией соединительной ткани**

Показатель	Пациенты с ДСТ (n=121)			Пациенты без ДСТ (n=43)			Статистическая значимость различий	
	М	SE	P50 [25-75]	М	SE	P50 [25-75]	Z	p
ВВ Диаметр, см	9,10	0,09	9,0 [8,0-10,0]	9,78	0,13	10,0 [9,0-10,0]	-3,6	0,0003
ОПА Диаметр, см	4,25	0,06	4,2 [4,0-4,6]	4,45	0,08	4,5 [4,2-4,7]	-2,2	0,0296
СА Диаметр, см	4,57	0,07	4,7 [4,0-5,0]	4,85	0,11	5,0 [4,5-5,0]	-1,9	0,0575
ВБА Диаметр, см	5,47	0,07	5,5 [5,0-6,0]	5,57	0,11	5,7 [5,0-6,0]	-0,7	0,4994

**Таблица 2.**  
**Объемный кровоток в висцеральных сосудах у пациентов с дисплазией соединительной ткани**

Показатель	Пациенты с ДСТ (n=121)			Пациенты с ДСТ (n=43)			Статистическая значимость различий	
	М	SE	P25 [25-75]	М	SE	50 [25-75]	Z	p
ВВ V1 vol, мл/мин.	1351,67	40,97	1332,0 [1094,0-1551,0]	1473,15	45,11	1422,0 [1292,01633,0]	-2,2	0,0314
ВВ V2 vol, мл/мин.	2001,16	63,07	1853,0 [1688,0-2297,0]	2173,14	86,72	2149,0 [1827,02400,0]	-2,0	0,0443
ОПА V V1 vol, мл/мин.	419,52	14,86	393,5 [327,0-508,5]	446,39	19,05	424,0 [360,0521,0]	-1,5	0,1400
ОПА V2 vol, мл/мин.	527,09	22,73	480,5 [425,0-587,0]	612,07	20,10	591,5 [536,0689,0]	-3,4	0,0007
СА V V1 vol, мл/мин.	481,58	16,60	466,0 [367,0-585,0]	503,91	22,86	494,0 [442,0575,0]	-0,8	0,4470
СА V2 vol, мл/мин.	598,00	24,71	600,0 [452,0-709,0]	695,37	28,41	700,0 [591,0795,0]	-2,5	0,0143
ВБА V V1 vol, мл/мин.	729,60	24,10	732,5 [570,0-851,0]	812,50	36,65	777,5 [695,0927,5]	-1,8	0,0663
ВБА V V2 vol, мл/мин.	1067,52	39,09	988,0 [837,0-1272,0]	1230,4	75,30	1136,5 [992,01465,0]	-2,1	0,0399

Оценивались: диаметр сосуда (см), линейная (V теат, см/с), объемная (V vol, мл/мин) скорости кровотока по венам; объемная (V vol, мл/мин) скорость кровотока по артериям. Исследование проводилось натощак (V1 vol, мл/мин) и через 30 минут после пищевой пробы (V2 vol, мл/мин), стандартизированной по белкам (14 г), жирам (10 г) и углеводам (45 г) [4]. С целью уточнения структурных особенностей сосудов брюшной полости пациентам проведена мульти-

спиральная ангиография сосудов брюшной полости на мультиспиральном томографе Aquilion-64 Toshiba.

Биометрический анализ осуществлялся с использованием пакетов STATISTICA-6, БИОСТАТИСТИКА, возможностей программы Microsoft Excel.

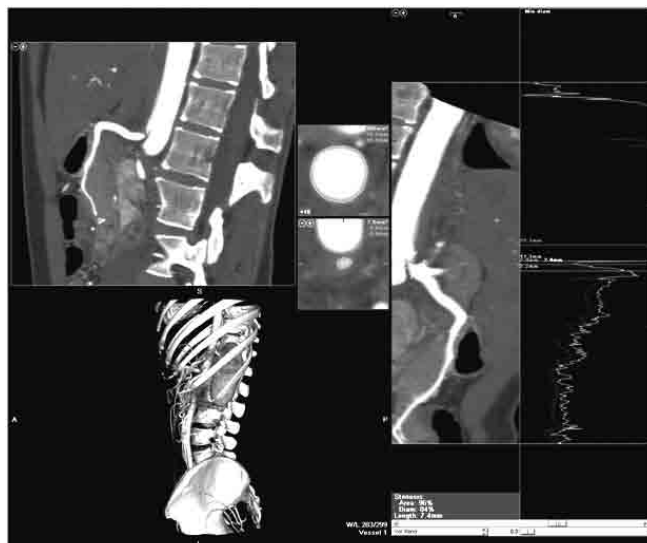
#### **Результаты**

Допплеровское картирование позволило оценить состояние висцеральных сосудов у пациентов с ДСТ, показатели объемного кровотока по висцеральным со-

**Рисунок 1.**  
Извитой ход селезеночной артерии у пациентки с дисплазией соединительной ткани (Aquilion-64 Toshiba)



**Рисунок 2.**  
Стеноз чревного ствола у пациентки с дисплазией соединительной ткани (Aquilion-64 Toshiba)



судам, постпрандиальные гемодинамические эффекты. При оценке диаметра сосудов у пациентов с ДСТ, по сравнению с группой сравнения, регистрировались меньшие диаметры воротной вены ( $p=0,0003$ ), общей печеночной артерии ( $p=0,0296$ ), с тенденцией к меньшему диаметру селезеночной артерии ( $p=0,0575$ ) (табл. 1).

Натощак и после пищевой нагрузки у пациентов с ДСТ регистрировались более низкие, чем у пациентов без ДСТ объемные скорости кровотока по воротной вене ( $p=0,0314$ ), тенденция к меньшему объемному кровотоку по верхней брыжеечной артерии натощак ( $p=0,0663$ ). Проба с пищевой нагрузкой позволила выявить латентные изменения: различия в постпрандиальном периоде между группами были статистически значимы по всем исследуемым артериям (табл. 2).

Данные мультиспиральной компьютерной ангиографии позволили оценить диаметр аорты: на уровне диафрагмы у пациентов с ДСТ  $16,95 \pm 0,54$  мм, у пациентов группы сравнения —  $20,75 \pm 0,37$  ( $p < 0,0000$ ), на уровне деления на общие подвздошные артерии —  $13,34 \pm 0,39$  мм и  $16,36 \pm 0,27$  мм в соответствующих группах ( $p < 0,001$ ). Помимо этого у 18 (14,9%) пациентов регистрировались разнообразные локальные структурные изменения сосудов брюшной аорты и их ветвей: аномалии отхождения сосудов — 4 (3,3%); стеноз сосудов чревного ствола — 11 (9,1%) (рис. 1); гипоплазия сосудов чревного ствола — 12 (9,9%), патологическая извитость — 8 (6,6%) (рис. 2). Среди стенозов чревного ствола в 5 случаях выявлены признаки концентрического стеноза (фибромускулярной дисплазии), у 6 — экстравазальная компрессия чревного ствола медиальной ножкой диафрагмы или дугообразной связкой.

#### Обсуждение

У пациентов с дисплазией соединительной ткани выявлены структурные изменения висцеральной сосудистой системы, представленные меньшими диаметрами брюшной аорты, сосудов чревного ствола, воротной вены. У 9% зарегистрированы структурные изменения сосудов брюшной аорты: аномалии отхождения, патологическая извитость, гипоплазии, стенозы, обусловленные конституциональными особенностями (экстравазальная компрессия сосудов чревного ствола) или врожденными аномалиями развития (фибромускуляр-

ная дисплазия). По данным литературы, распространенность бессимптомного стеноза сосудов желудочно-кишечного тракта составляет от 6 до 29% и увеличивается с возрастом. У пациентов в возрасте до 40 лет частота стенозов не превышает 6% [5]. Структурные изменения висцеральной сосудистой системы у пациентов с ДСТ ассоциируются со снижением объемных скоростных параметров. Проба с пищевой нагрузкой позволяет выявить латентный дефицит абдоминального кровотока.

Трудности диагностики поражения висцеральных артерий обусловлены тем, что нарушения абдоминального кровотока могут не иметь манифестной клинической картины, выступая под маской различных заболеваний гастродуоденальной зоны, желчного пузыря, поджелудочной железы, кишечника. Знание анатомических и физиологических особенностей висцеральной сосудистой системы у лиц с дисплазией соединительной ткани позволит уменьшить частоту диагностических ошибок при курации данной категории пациентов. В качестве скринингового метода диагностики структурных и функциональных изменений висцеральной сосудистой системы у лиц с дисплазией соединительной ткани следует использовать метод ультразвуковой доплерографии. Для уточнения структурных особенностей сосудов брюшной полости (при наличии показаний по доплерографии) должна быть рекомендована мультиспиральная ангиография.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Викторова И.А. Методология курации пациентов с дисплазией соединительной ткани семейным врачом в аспекте профилактики ранней и внезапной смерти: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / И.А. Викторова. — Омская государственная медицинская академия. — Омск, 2004. — 429 с.
2. Loeys B.L., Dietz H.C., Braverman A.C. et al. The revised Ghent nosology for the Marfan Syndrome // J. Med Genet. — 2010. — Vol. 47. — P. 476-485.
3. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. — СПб: ЭЛБИ-СПб, 2009. — 704 с.
4. Федотов И.Г., Митьков В.В. Значение доплерографии сосудов чревного русла на фоне пищевой нагрузки в диагностике диффузных заболеваний печени // Ультразвуковая и функциональная диагностика. — 2001. — № 2. — С. 12-14.
5. Peter B.F., Leon M.G.s, Ernst J. Chronic gastrointestinal ischaemia: shifting paradigms // Gut. — 2011. — Vol. 60. — P. 722-737.