

М.Ф. Абрамова, С.Н. Новоселова, И.А. Степанова, А.С. Петрухин

Российский государственный медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва

Оценка клинических и гемодинамических нарушений при синдроме дисплазии соединительной ткани с аномалиями рефракции глаза у детей

Контактная информация:

Абрамова Марина Федоровна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры неврологии и нейрохирургии педиатрического факультета Российского государственного медицинского университета

Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова д. 1, тел.: (495) 510-71-48

Статья поступила: 07.07.2009 г., принята к печати: 05.10.2009 г.

У 72 детей с аномалией рефракции глаза (миопия, гиперметропия, астигматизм) исследована церебральная и экстрацеребральная гемодинамика методами ультразвуковой доплерографии и дуплексного сканирования. Выявлены клинические и ультразвуковые проявления синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани: костные деформации, стигмы эмбриогенеза, вегетативная дисфункция, признаки ангиодистонии (изменение периферического сопротивления артерий, ускорение кровотока по глубоким венам мозга, изменения сосудов глазного дна, извитость позвоночных и внутренних сонных артерий). Полученные данные свидетельствуют о существенном значении сосудистого фактора при формировании офтальмологических нарушений (патологии рефракции глаза) у детей.

Ключевые слова: дети, дисплазия соединительной ткани, патология рефракции, ангиодистония, деформация брахиоцефальных артерий.

Дисплазия (*dis* — нарушение, *plasia* — развитие, образование) соединительной ткани — нарушение формирования указанной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах. Соединительная ткань определяет структурную целостность и форму органов и тканей. Она составляет около 50% массы тела человека. Такое распространение соединительной ткани определяет поли-

органность поражений и проявлений, развивающихся в результате ее дисплазии.

Дисплазия соединительной ткани проявляется несколькими синдромами: астеническим (астеническое телосложение, долихостеномелия, арахнодактилия), сосудистым (венозная недостаточность, варикозная болезнь), клапанным (например, пролапс митрального клапана),

M.F. Abramova, S.N. Novosyolova, I.A. Stepanova, A.S. Petrukhin

N.I. Pirogov Russian State medical University, Moscow

Evaluation of clinical and hemodynamic disorders in children with syndrome of connective tissue dysplasia and eye's refraction anomaly

72 children with eye's refraction anomalies (myopia, hypermetropia, astigmatism) underwent diagnostics of the cerebral and extra cerebral hemodynamics via the ultrasound Doppler echography and duplex scanning. The clinical and ultrasound signs of undifferentiated dysplasia of connective tissue were: bone deformations, disembryogenetic stigma, vegetative dysfunction, and symptoms of angiodystonia (disorders of peripheral arterial resistance, acceleration of blood flow in deep cerebral veins, disorders of vessels of eye's fundus, tortuosity of vertebral and internal carotid arteries). Obtained data testify to significance of vessel's factor in ophthalmological disorders (eye's refraction pathology) forming.

Key words: children, connective tissue dysplasia, refraction pathology, angiodystonia, deformation of brachiocephalic arteries.



аритмическим, бронхолегочным, висцеральным (дискинезии органов ЖКТ, птозы, рефлюксы). Кроме того, регистрируется синдром костно-суставных деформаций: грудной клетки, позвоночника (сколиоз, кифосколиоз, гиперкифоз, гиперлордоз), стопы (косолапость, плоскостопие), гипермобильности суставов (вывихи и подвывихи) [1]. Патология органов зрения (косоглазие, отслойка сетчатки, вывих, подвывих хрусталика, аномалии рефракции) также является проявлением синдрома дисплазии соединительной ткани. В настоящее время увеличилось число детей с аномалиями рефракции глаза*: миопией, гиперметропией и астигматизмом [1].

Миопия (близорукость) — наиболее распространенное нарушение рефракции глаза, характеризующееся проекцией изображения предметов перед сетчаткой. К развитию миопии предрасположены от 30 до 50% недоношенных детей, а также часто болеющие дети. В возникновении близорукости играют роль такие факторы как наследственная предрасположенность, состояние соединительной ткани, натальная травма шейного отдела позвоночника с развитием вертебробазилярной недостаточности. Эти изменения усиливаются под воздействием хронических заболеваний, гиподинамии, зрительных и физических перегрузок, нарушений условий освещения [2–4].

Особенность гиперметропии (дальнозоркости) — «короткое» глазное яблоко (проекция изображения расположена позади сетчатки). Гиперметропия является нормой у детей младшего возраста: от 4 диоптрий у новорожденных, до 0,5 диоптрий у детей 7-летнего возраста. К 10 годам формирование глаза заканчивается и рефракция становится близкой к норме.

Астигматизм — врожденное изменение сферичности роговицы с искажением четкого изображения предмета, часто встречается у здоровых детей (до 2 диоптрий), к 8-летнему возрасту у большинства детей рефракция также становится нормальной (эмметропической) [2, 3]. Целью настоящего исследования явилось изучение степени выраженности и значения нарушения церебральной гемодинамики у детей с различной патологией рефракции глаза.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Обследованы 72 ребенка в возрасте от 4 до 11 лет (38 мальчиков, 34 девочки) с изменениями рефракции глаза, все дети — воспитанники специальной (коррекционной) начальной школы-детского сада № 1, компенсирующего вида для слабовидящих детей (г. Красногорск). В 1-ю группу вошли 14 детей с миопией (от 2 и более диоптрий); во 2-ю — 26 детей с гиперметропией (более 2 диоптрий) и 32 ребенка с астигматизмом (1,0 и более диоптрий). У детей с астигматизмом выявлены: гиперметропический астигматизм — у 25 (78%) и смешанный астигматизм — у 7 (22%) обследованных. В 3-ю (контрольную) группу было включено 10 практически здоровых детей с нормальной рефракцией (с эмметропией): 6 мальчиков и 4 девочки в возрасте от 4 до 11 лет.

В ходе работы проводился сбор анамнеза жизни и болезни, изучались неврологический статус и результаты специальных исследований. Методами ультразвуковой транскраниальной доплерографии исследовали сосуды головного мозга, с помощью ультразвукового дуплексного сканирования — экстракраниальные отделы брахиоцефальных артерий. Оценивали спектральные характеристики церебрального и экстракраниального кровотока, линейную систолическую, диастолическую и среднюю

скорость кровотока в артериальном и венозном русле, индекс периферического сопротивления (ИПС), диаметр, направление и ход сосудов [5, 6]. Обследование проводилось на ультразвуковом сканере Сономед-500 (Спектромед, Россия) датчиком 2 МГц импульсного режима, линейными датчиками 6,5–9 МГц.

Прямую офтальмоскопию проводили через расширенный зрачок (офтальмоскопом с использованием 0,5% раствора тропикамида) для изучения структуры глазного дна: передней части зрительного нерва, сосудов сетчатки и хориоидальной оболочки, прозрачных сред глаза (роговицы, хрусталика, стекловидного тела).

Для объективной оценки степени достоверности различий, полученные результаты были подвергнуты статистической обработке с применением методов медицинской статистики при помощи пакета прикладных программ STATISTICA 6.0 [7, 8]. При сравнении групп был принят допустимый уровень значимости заключений о достоверности различий $p < 0,05$. Для описания количественных признаков использовался формат $M \pm m$ или $\pm \sigma$, где M — среднее арифметическое значение, m — средняя квадратическая ошибка, σ — среднее квадратическое отклонение. При сравнении количественных признаков применялись такие статистические методы, как t -критерий Стьюдента (при параметрическом распределении значений признака) и критерий Вилкоксона (при непараметрическом распределении). Для качественных признаков использовался критерий χ^2 с введением поправки при множественном сравнении. Корреляционный анализ выполнен по Пирсону с вычислением коэффициента корреляции r , который отражает степень линейной зависимости между двумя множествами данных. Статистически значимым считали коэффициент корреляционного отношения при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

В анамнезе матерей 40% детей 1-й группы имелась патология беременности (фетоплацентарная и истмико-цервикальная недостаточность, синдром гиперкоагуляции, гестоз, нефропатия, анемия и др.); у 68% — патология родов (дискоординация родовой деятельности — у 45%, акушерские пособия в родах: вакуум-экстракция плода — у 10%, наложение акушерских выходных щипцов — у 15%, экстренное оперативное родоразрешение — у 30%).

Во 2-й группе детей патология беременности у матери (см. выше) отмечена в 65% случаев, в 45% — патология родов (дискоординация родовой деятельности — у 65%, акушерские пособия в родах: вакуум-экстракция плода — у 3%, наложение акушерских выходных щипцов — у 5%, экстренное оперативное родоразрешение — у 17% матерей).

При объективном обследовании у детей обеих групп отмечались жалобы на головную боль, головокружение; боли в сердце, повышение или понижение артериального давления; нарушение терморегуляции; невротические расстройства, энурез, тики; нарушения речи, письма, чтения; гиперактивность с дефицитом внимания (табл. 1). Выявленные нарушения были представлены следующими синдромами:

- аритмическим (желудочковая экстрасистолия, предсердная экстрасистолия, пароксизмальные тахикардии, миграция водителя ритма и др.) — у 7% детей;
- висцеральным (дискинезии желчевыводящих путей, нефроптоз) — у 7%;
- клапанным (пролапс митрального клапана и др.) — у 8%;
- аллергическим — у 12%;

* Рефракция глаза (преломление лучей света в любой оптической системе) измеряется в диоптриях и зависит от оптической силы роговицы и хрусталика (толщины и кривизны), глубины передней камеры, длины передне-задней оси глаза.





Таблица 1. Частота клинических синдромов у детей с патологией рефракции глаза

Клинические синдромы	Группы пациентов, абс. (%)		
	1-я	2-я	3-я
Нарушение речевого развития	6 (42)	39 (67)	–
Синдром дефицита внимания и гиперактивности	5 (35)	29 (50)	–
Синдром вегетативной дисфункции	7 (50)	38 (65)	–

- гипермобильности суставов — у 14%;
- торакодиафрагмальным (нарушение осанки, деформации грудной клетки) — у 17%;
- патологии стопы (косолапость, плоскостопие) — у 19%;
- малыми аномалиями развития — стигмами дизэмбриогенеза (аномалии формы черепа, гипер- и гипотелоризм, синопфиз, макротия ушных раковин, зубов, кривошея, макростомия) — у 25%;
- неврологических нарушений (головная боль, вегетативная дисфункция, тики, минимальная мозговая дисфункция, синдром дефицита внимания и гиперактивности) — в 32% случаев.

В итоге, синдромы соединительнотканной недостаточности диагностированы в 1-й группе у 63%, во 2-й группе — у 67% обследованных детей.

Методом транскраниальной доплерографии выявлено изменение гемодинамических показателей (линейной систолической скорости кровотока, значений ИПС) в сосудах каротидного бассейна — в средней мозговой, передней мозговой и глазной артериях, а также вертебрально-базиллярного бассейна (ВББ) — в позвоночных и основной артериях. При анализе полученных количественных характеристик кровотока в интракраниальных артериях выявлено достоверное линейное повышение скоростных показателей в зависимости от возраста ($p < 0,05$). Для оценки изменения величины ИПС от условного среднестатистического значения для данной возрастной группы было принято отклонение в сторону большего или меньшего значения индекса на 15%, что при сравнении средних величин давало статистически значимые различия ($p < 0,05$).

У 40% детей с миопией, преимущественно в возрасте 9–11 лет, обнаружено увеличение линейной систолической скорости кровотока по средним мозговым артериям — до 150 ± 5 см/с (норма 95 ± 15 см/с), по передним мозговым артериям — до 100 ± 10 см/с (норма 77 ± 13 см/с), по основной артерии — до 120 ± 6 см/с (норма 73 ± 5 см/с) [9], по глазным артериям — до 75 ± 15 см/с (норма 56 ± 5 см/с) [10].

Увеличение значений ИПС в артериях каротидного бассейна выявлено у 30% детей ($0,70 \pm 0,10$), в артериях ВББ — у 10% ($0,70 \pm 0,05$). Снижение ИПС до $0,45–0,48$ в сосудах обоих бассейнов зарегистрировано у 10% детей. Показатель ИПС у детей в норме составляет для интракраниальных сосудов (внутренних сонных, позвоночных, средних, передних, задних мозговых артерий) — $0,50–0,55$ [5, 9].

У 30% обследованных 1-й группы отмечены выраженные нарушения венозного оттока в глубоких венах мозга — усиление скорости кровотока по прямому синусу и вене Галена до 36 ± 8 см/с (норма $18–24$ см/с) [6, 9].

Методом дуплексного сканирования изучали строение, ход и скорость кровотока по брахиоцефальным сосудам [10]. При этом у 30% детей обнаружена деформация хода внутренней сонной артерии по типу S-образной извитости (с локальным гемодинамическим сдвигом), у 50% — деформация

позвоночных артерий в сегменте V_2 по типу C-образной извитости (с локальным гемодинамическим сдвигом), в сегменте V_1 — по типу S-образной деформации — у 10%.

Во 2-й группе у 23% детей (преимущественно в возрасте 8–11 лет) установлено увеличение скоростных характеристик: в средней мозговой артерии — до 170 ± 30 см/с, в передней мозговой артерии — до 130 ± 20 см/с, в основной артерии — до 120 ± 15 см/с, в глазных артериях — до 100 ± 5 см/с. Показатели нормы для детей 8–9 лет — соответственно, 124 ± 22 , 94 ± 7 , 77 ± 7 и 56 ± 5 см/с [9, 10].

ИПС был изменен у 42% пациентов 2-й группы, увеличение индекса до $0,68 \pm 0,06$ в артериях ВББ было обнаружено у 11% детей и до $0,73 \pm 0,10$ в артериях каротидного бассейна — в 23% случаях. Снижение ИПС (до $0,45–0,47$) в сосудах обоих бассейнов регистрировалось у 8% детей. Выраженные нарушения венозного оттока по прямому синусу, вене Галена (повышение линейной систолической скорости кровотока до 34 ± 6 см/с) выявлены у 58% обследованных. У 22% детей спектральные и скоростные характеристики кровотока соответствовали возрастной норме (табл. 2).

У 50% детей 2-й группы методом дуплексного сканирования диагностированы деформации внутренних сонных артерий: угловые, C-образные (с локальными гемодинамическими нарушениями), различные изменения позвоночных артерий: V_2 -сегмента по типу C-образной извитости с локальным гемодинамическим сдвигом у 38% пациентов; на уровне V_1 -сегмента S-образные деформации — у 8% пациентов.

В контрольной группе при исследовании брахиоцефальных сосудов нарушения геометрии внутренних сонных артерий выявлены у 10% детей, позвоночных артерий — у 30% (табл. 3). По данным литературы, у детей с патологической извитостью внутренней сонной артерии (ангиодисплазии) фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани встречаются чаще, сопровождаясь в половине случаев изменениями со стороны органа зрения в виде амблиопии, аномалии рефракции, ангиодистонии сетчатки, частичной атрофии зрительных нервов [11].

Предполагается, что деформация позвоночных артерий (C-, S-образные изгибы сегментов $V_{1–3}$) может быть следствием как дисплазии соединительной ткани, так и перенесенной натальной травмы шейного отдела позвоночника, ранних дегенеративных изменений данного отдела [12, 13].

При исследовании глазного дна визуализировались изменения диаметра, хода сосудов (сужение, извитость артерий) у 50% детей 1-й группы и у 54% детей — 2-й группы. Кроме того, у 80% детей 2-й группы отмечено полнокровие вен; у 20% — полнокровие и извитость вен. В контрольной группе наличие извитости и полнокровие вен выявлено у 10% детей. Изменений диска зрительного нерва не обнаружено.

Таким образом, данные клинико-ультразвукового исследования (стигмы эмбриогенеза, деформации сосудов



Таблица 2. Изменения церебральной гемодинамики при транскраниальной доплерографии у детей с патологией рефракции глаза

Показатель	Группы пациентов, абс. (%)		
	1-я	2-я	3-я
Повышение ИПС: • в каротидном бассейне • в ВББ • в каротидном бассейне + ВББ	4 (30) 1 (7) 7 (50)	13 (23) 6 (11) 21 (36)	1 (10) 1 (10) –
Снижение ИПС в каротидном бассейне и/или в ВББ	2 (14)	5 (8)	–
Признаки венозной дисфункции	4 (30)	33 (58)	2 (20)

Примечание.

ВББ — вертебрально-базилярный бассейн.

Таблица 3. Результаты дуплексного сканирования брахиоцефальных артерий у детей с патологией рефракции глаза

Деформации брахиоцефальных артерий	Группы пациентов, абс. (%)		
	1-я	2-я	3-я
Позвоночные артерии	8 (60)	26 (45,5)	3 (30)
Внутренние сонные артерии	4 (30)	10 (17)	1 (10)

34

каротидного бассейна и ВББ) свидетельствуют о высокой частоте и выраженности синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей с нарушениями зрения (рефракции глаза). При нарушениях рефракции глаза выявлены значительные изменения церебральной и экстрацеребральной гемодинамики. У большинства детей с миопией преобладали нарушения регуляции сосудистого тонуса церебральных и брахиоцефальных сосудов (увеличение ИПС), признаки существенных расстройств церебрального венозного оттока, а также аномалии (деформации хода) позвоночных и внутренних сонных артерий. У детей с гиперметропией и астигматизмом обнаружены выраженные нарушения скоростных характеристик мозгового кровотока в магистральных артериях каротидного бассейна и ВББ (в средних мозговых, глазных и основной артериях), преобладание нарушений венозной церебральной гемодинамики. При дуплексном сканировании экстракраниальных сосудов диагностированы деформации хода позвоночных и внутренних

сонных артерий (соответственно, у 45,5 и 17% детей). Отмечена корреляция ангиодистонических нарушений церебральных сосудов с изменениями сосудов глазного дна. Сочетание офтальмологической патологии с синдромом минимальной мозговой дисфункции, вегетативными проявлениями подтверждает патогенетическое значение как врожденной дисплазии соединительной ткани, так и перинатальной патологии (течение беременности, родов). Полученные данные свидетельствуют о значимой роли гемодинамических нарушений у детей при патологии рефракции глаза и являются показанием для проведения тщательной ультразвуковой диагностики этих нарушений кровообращения. Наряду с различными методами коррекции зрения требуются также проведение комплексного лечения и наблюдение этих пациентов неврологами, кардиологами, ортопедами для профилактики и эффективной этиотропной и патогенетической терапии с учетом сопутствующих синдромов дисплазии соединительной ткани и цереброваскулярных нарушений.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П. и др. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение // Лечащий врач. — 2008. — № 2. — С. 22–28.
2. Аветисов Э.С., Ковалевский Е.И., Хватова А.В. Руководство по детской офтальмологии. — М., Медицина, 2003. — 510 с.
3. Parssinen O. Astigmatism and school myopia // Acta Ophthalmol. (Copenh). — 1991. — V. 69. — P. 786–790.
4. Heron G., Charman W., Schor C. Age changes in the interactions between the accommodation and vergence systems // Optom. Vis. Sci. — 2001. — V. 78, № 10. — P. 754–762.
5. Нестеровский Ю.Е. Дифференциальная диагностика и лечение первичных головных болей детского возраста. Современные аспекты: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — М., 2006. — 24 с.
6. Шахнович А.Р., Шахнович В.А. Диагностика нарушений мозгового кровообращения. Транскраниальная доплерография. — М., 1996. — 446 с.
7. Гланц С. Медико-биологическая статистика. Пер. с англ. — М., Практика, 1999. — 459 с.
8. Реброва О.Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета программ Statistica. — М.: МедиаСфера, 2006. — 312 с.
9. Абрамова М.Ф. Ультразвуковые методы диагностики. В руководстве: Клиническая детская неврология / Под ред. Петрухина А.С. — М., Медицина, 2008. — 1088 с.
10. Лелюк В.Г., Лелюк С.Э. Ультразвуковая ангиология. — М., Реальное время, 2007. — 324 с.
11. Смирнова Ю.В. Патологическая извитость внутренних сонных артерий у детей: особенности этиологии и патогенез нарушений мозгового кровообращения: Автореф. дис. ... докт. мед. наук. — Новосибирск, 2007. — 41 с.
12. Ратнер А.Ю. Неврология новорожденных. — М., Бином, 2008. — 368 с.
13. Трошин В.М., Бурцев Е.М., Трошин В.Д. Ангioneврология детского возраста. — Н. Новгород, 1995. — 477 с.

