

6. Fother R. // *Eur. Radiol.* — August 1998 — Vol. 8 — P. 248–258.

7. Harvey J.C., Halligan S., Bartram C.I. et al. // *Radiology* 1999. — V. 211 — P. 223–227.

8. Karlhom U., Nilsson S., Pahlman L., Graf W. // *Radiology.* — 1999. — Vol. 210 — P. 103–108.

9. Stoker J., Halligan S., Bartram C.I. // *Radiology.* — 2001. — Vol. 218. — P. 621–641.

10. Van Outryve S.M., Van Outryve M.J., De Winter B.Y., Pelckmans P.A. // *Gut.* — 2002. — Vol. 51. — P. 695–700.

Вегетативная дистония у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца

**Е.В. Ермакова, Л.В. Калинина, Т.М. Домницкая,
О.В. Ефремова, Е.П. Богданова, И.В. Головина,
В.Г. Иванов**

Медицинский центр УД Президента РФ, РГМУ

Проведенное комплексное клиничко-неврологическое обследование 67 детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца (ДСТС) свидетельствует, что в клинической картине преобладают смешанные варианты вегетативной дистонии (ВД) и нейрогенные синкопы. Перманентный и пароксизмальный тип течения ВД выявляется с одинаковой частотой, в равной степени у мальчиков и девочек. ВД при синдроме ДСТС выявляется не только у старших школьников и подростков, но и у младших школьников, что достоверно отличает обследованных детей от контрольной группы. Наиболее выраженные проявления вегетативной дистонии отмечаются у детей с пролапсом митрального клапана и сочетанным пролапсом атриовентрикулярных клапанов и аномально расположенными хордами. С высокой достоверностью у обследованных детей с наибольшими проявлениями синдрома ДСТС выявлены ангиогенные нарушения – варианты строения и хода брахиоцефальных артерий, что усиливает выраженность сосудистых дисфункций.

E.V. Yermakova, L.V. Kalinina, T.M. Domnitzkaya, O.V. Yefremova, E.P. Bogdanova, I.V. Golovina, V.G. Ivanov

Vegetative dystonia in children with the syndrome of connective tissue dysplasia in the heart

A complex clinical and neurological examination of 67 children with a syndrome of heart connective tissue dysplasia (HCTD) has shown that mixed variants of vegetative dystonia and neurogenic syncope prevail in their clinical picture. Permanent and paroxysmal types of vegetative dystonia are met at the same rate and at the same frequency in boys and girls. Vegetative dystonia in HCTD syndrome is seen not only in elder schoolchildren and teenagers but in younger schoolchildren as well. This fact reliably distinguishes examined children from the controls. The most marked manifestations of vegetative dystonia are seen in children with mitral valve prolapse and with combined prolapse of atrioventricular valves and abnormally located chords. Examined children with the most pronounced manifestations of HCTD syndrome had angiogenic disorders – various structures and passages of brachiocephal arteries which increase the markedness of vascular dysfunctions.

Вегетативная дистония (ВД) является одной из актуальных проблем современной медицины, что обусловлено её широкой распространенностью. По данным А.М. Вейна, в популяции вегетативные нарушения встречаются в 25–80% случаев. Нет таких патологических состояний, в развитии и течении которых не принимала бы участие вегетативная нервная система. В одних случаях вегетативная дистония является основным фактором патогенеза, а в других – возникает вторично в ответ на повреждение различных систем и тканей организма [1, 2].

В последнее время внимание педиатров привлекает синдром дисплазии соединительной ткани сердца (ДСТС), который является одним из частых проявлений синдрома соединительнотканной дисплазии [2, 3]. Структура и функция соединительной ткани создают условия для возникновения большого числа ее аномалий и заболеваний, вызванных хромосомными и генными дефектами или врожденными аномалиями соединительной ткани полигенно-мультифакторной природы [3, 6].

Синдром ДСТС был выделен в 1989 году Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов среди различных заболеваний, обусловленных дисплазией соединительной ткани. По современной классификации, синдром ДСТС включает: пролапсы клапанов сердца, в том числе атриовентрикулярных (ПАВК), изолированный пролапс митрального (ПМК) или трикуспидального (ПТК) клапанов, миксоматозную дегенерацию ство-

рок, аневризмы межпредсердной перегородки и синусов Вальсальвы, открытое овальное окно и аномально расположенные хорды левого желудочка (АРХ). Распространенность синдрома ДСТС, по разным данным, составляет от 4,0–12,0% [2, 3, 6].

Данные медицинской литературы свидетельствуют, что вегетативная дистония (ВД) выявляется практически у всех взрослых с синдромом ДСТС [1, 4, 5, 9]. В настоящее время недостаточно изучен вопрос о вегетативных нарушениях у детей с различной степенью синдрома ДСТС [7].

Целью настоящего исследования явилось изучение клинических особенностей, гемодинамики и вегетативного гомеостаза у детей с синдромом ДСТС.

Материал и методы исследования

Нами проведено комплексное клиничко-неврологическое обследование 67 детей с вегетативной дистонией и различными проявлениями синдрома ДСТС, находившихся на лечении в детском психоневрологическом отделении ЦКБ, в возрасте 4–15 лет: 36 мальчиков и 31 девочка. В зависимости от выраженности синдрома ДСТС выделено 3 группы детей: 1-я группа – 19 детей с различными топографическими вариантами АРХ; 2-я группа – 24 ребенка с пролабированием створок митрального клапана I степени с регургитацией (ПМК); 3-я группа – 24 ребенка с различными топографиче-

скими вариантами АРХ, пролапсами и регургитацией двух атриоventрикулярных клапанов I степени (ПАВК) и в некоторых случаях с миксоматозной дегенерацией клапанов.

Контрольную группу составили 24 ребенка в возрасте 4–15 лет с различными пограничными нервно-психическими расстройствами без признаков синдрома ДСТС.

По возрасту, дети распределены на следующие подгруппы: дети дошкольного возраста – 4–6 лет, младшего школьного – 7–9 лет, старшего школьного – 10–12 лет и подростки – 13–15 лет.

Состояние нервной системы оценивалось с помощью клинко-диагностических методов, применяемых в неврологическом стационаре: исследовался неврологический статус в динамике, проводились электро- и реоэнцефалография, ультразвуковая доплерография, кардиоинтервалография. Состояние мозгового кровотока и морфологию сосудов оценивали по результатам транскраниальной ультразвуковой доплерографии внечерепных отделов брахиоцефальных артерий (ТКДГ). Исследование проводилось на аппарате Sonos 2500 (США).

В соответствии с классификацией А.М. Вейна (1998) по преобладанию клинических симптомов вегетативной дистонии были выделены симпатико-тонические, ваготонические и смешанные формы, по клиническому течению – перманентные и пароксизмальные формы ВД.

Результаты исследования и их обсуждение

Установлено, что у обследованных детей оба типа течения ВД встречаются примерно с одинаковой частотой: ВД с перманентным течением выявлена в 55,2% случаев, с пароксизмальным течением – в 44,8%. ВД встречалась преимущественно у подростков – 47,8% случаев, у старших школьников – в 35,8% случаев. У младших школьников с наибольшей степенью выраженности синдрома ДСТС ВД отмечалась в 16,4% случаев, что достоверно ($p < 0,05$) отличало обследованных детей от группы контроля.

ВД с перманентным течением по смешанному типу диагностирована у 47,0%, по симпатико-тоническому типу – у 27,9%, по ваготоническому типу – у 25,1%.

При пароксизмальном течении ВД достоверно часто выявлялись кризы смешанного типа – в 36,7% случаев, вагovasальные кризы – в 33,3% случаев, симпатические кризы в – 30,0%. Вагovasальные кризы с наибольшей частотой и достоверностью ($p < 0,05$) отмечались у детей с АРХ. В группах больных с ПМК и сочетанным ПАВК и АРХ в 40,0% случаев преобладали смешанные кризы, у 30,0% – симпатические кризы. Наши данные о преобладании тонуса симпатической нервной системы и симпатико-тонических реакций у детей с ДСТС согласуются с результатами некоторых исследований, проведенных у взрослых [4, 5, 8]. Высокая частота смешанных вегетативных реакций в детском возрасте, по-видимому, обусловлена несовершенством вегетативной регуляции и достаточно условным выделением преобладающих вегетативных симптомов [1, 5, 7].

Кризовое течение ВД было выявлено у детей дошкольного и младшего школьного возраста, что не отмечалось в контрольной группе. Клиническая картина вегетативных кризов у этой группы детей была стертой, abortивной. В структуре криза преобладали вегетативно-соматические расстройства. Эмоциональная окраска пароксизма, тревога, а иногда и страх появлялись у детей старшего школьного возраста и у подростков.

У детей с пароксизмальным типом ВД в 40,0% случаев отмечались нейрогенные синкопы. Чаще эти состояния встречались у детей старшего школьного и подросткового возраста с ПМК и сочетанным ПАВК и АРХ.

У 50,0% детей синкопы развивались при смешанных вариантах кризового течения ВД и у 33,3% детей – при ВД с вагovasальными кризами. В 41,6% случаев развитию обморока предшествовало предсинкопальное состояние.

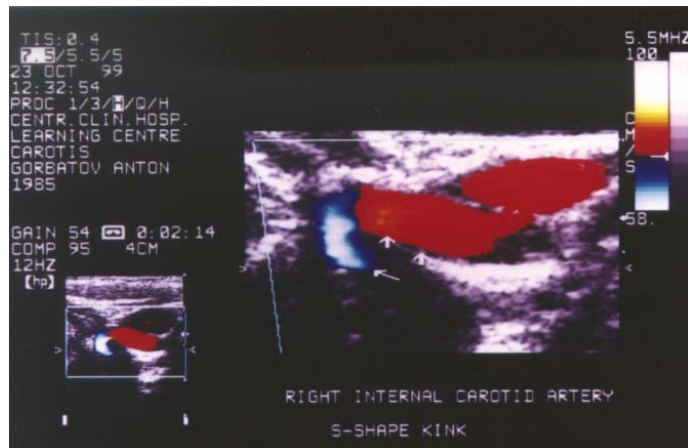


Рис. 1. С-образная извитость правой внутренней сонной артерии

Данные ЭЭГ указывали на дисфункцию мезодиэнцефальных структур и нарушение корково-подкорковых взаимодействий при всех клинических вариантах ВД, что согласуется с данными исследования ЭЭГ у взрослых с ДСТС [4, 5, 8, 9].

Полученные данные исследования гемодинамики и вегетативного гомеостаза свидетельствуют о наличии у детей исследуемых групп выраженных ангиодистонических нарушений. Это подтверждает наличие асимметрии кровотока в артериях виллизиева круга и асимметрии индексов периферического сосудистого сопротивления в бассейнах брахиоцефальных артерий. У детей с ВД и различными вариантами ДСТС по данным РЭГ выявлено три характеристики, достоверно ($p < 0,05$) отличающие их от детей контрольной группы: преобладание неустойчивого сосудистого тонуса, затруднение венозного оттока и артериального гипертонуса в бассейнах сонных и позвоночных артерий, преобладание тонуса симпатической нервной системы. Более выраженные проявления ангиодистонии отмечались у детей 3-й группы с сочетанным ПАВК и АРХ при всех клинических вариантах ВД. Выявленное затруднение венозного оттока является причиной таких клинических феноменов, как головная боль, головокружения, что существенно снижает качество жизни детей и подростков [7].

С помощью ТКДГ у 43,3% обследованных детей с ПМК и сочетанным ПАВК и АРХ были выявлены особенности строения и хода брахиоцефальных артерий на экстракраниальном уровне, что достоверно ($p < 0,001$) отличало их от контрольной группы.

При всех клинических формах ВД обнаружены С- (рис. 1) или S-образные (рис. 2) и петлеобразные (рис. 3) патологические извитости экстракраниальных отделов брахиоцефальных артерий и варианты вхождения брахиоцефальных артерий в канал поперечных отростков шейных позвонков на уровне III–IV и IV–V шейных позвонков, что выше на один позвонок установленной нормы. Важнейшей характеристикой извитости брахиоцефальных артерий является изменение кровотока в месте извитости. При наличии острого или прямого угла направления сосуда (рис. 4) регистрируется турбулентный кровоток, такая извитость считается гемодинамически значимой. Следует отметить, что гемодинамически значимая извитость брахиоцефальных артерий в обследованных группах встречалась в 18,9% случаев. Патологическое удлинение и извитость брахиоцефальных артерий (kinking), по данным медицинской литературы, чаще всего является следствием атеросклеротического поражения стенки сосудов у взрослых пациентов с артериальной гипертензией. У детей с ВД и ДСТС она обусловлена врожденной неполноценностью строения артериальной стенки.

Все вышеизложенное позволяет считать, что у детей с ДСТС помимо ангиодистонии имеются ангиогенные наруше-

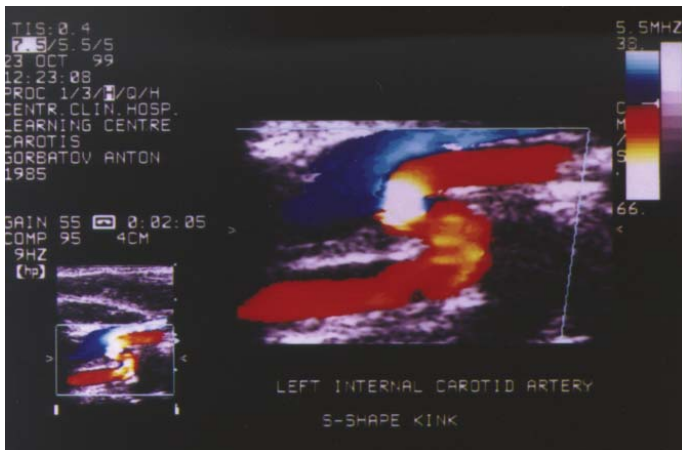


Рис. 2. S-образная извитость левой внутренней сонной артерии

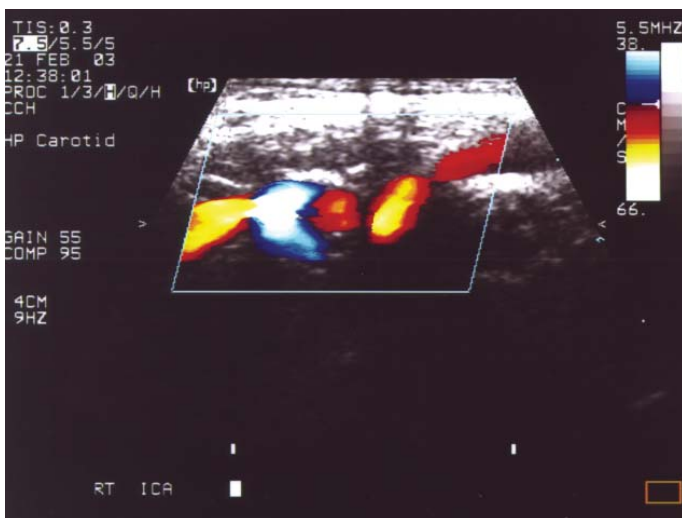


Рис. 3. Петлеобразная извитость правой внутренней сонной артерии



Рис. 4. Непрямолинейность хода (гемодинамически значимая) правой внутренней сонной артерии между поперечными отростками шейных позвонков

ния, связанные с врожденными аномалиями строения и хода брахиоцефальных артерий, что усиливает выраженность сосудистых дисфункций.

Клинические особенности ВД у детей с ДСТС, по-видимому, обусловлены наследуемыми особенностями структуры и функции лимбико-ретикулярного комплекса, включающего в себя гипоталамус, ствол и височные доли мозга, что и предопределяет аномальный характер нейровегетативных реакций [1, 7].

Таким образом, проведенное нами комплексное клиничко-неврологическое обследование 67 детей с ВД и синдромом ДСТС свидетельствует, что в клинической картине преобладали смешанные варианты вегетативной дистонии и нейрорегенные синкопы. Перманентный и пароксизмальный тип течения выявлялся с одинаковой частотой, в равной степени у мальчиков и девочек. ВД при синдроме ДСТС отмечалась не только у старших школьников и подростков, но и у младших школьников, что достоверно отличало обследованных детей по частоте проявления от контрольной группы. Наиболее выраженные проявления вегетативной дистонии отмечались у детей с пролапсом митрального клапана и сочетанным пролапсом атриовентрикулярных клапанов и аномально расположенными хордами. Среди больных с выраженными проявлениями синдрома ДСТС (3-я группа) с высокой достоверностью наблюдались ангиогенные нарушения – аномалии строения и хода брахиоцефальных артерий, что определяло выраженность сосудистых дисфункций.

Литература

1. Вейн А.М. Вегетативные расстройства, клиника, диагностика, лечение. – М., 1998. – С. 641–646
2. Домницкая Т.М. Аномально расположенные хорды сердца. – М., 2000. – 98 с.
3. Земцовский Э.В. Соединительнотканые дисплазии сердца. – Санкт-Петербург: Политекс, 1998. – 94 с.
4. Курильченко Д.С. Особенности неврологических нарушений и церебральной гемодинамики при идиопатическом пролапсе митрального клапана и /или аномально расположенных хордах: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – М., 1998. – 22 с.
5. Остроумова О.Д. Функциональное состояние сеодечно-сосудистой системы и нейровегетативного тонуса при синдроме дисплазии соединительной ткани сердца: Автореф дис. ... д-ра мед. наук. – М., 1998. – 48 с.
6. Мартынов А.И., Степура О.В. и др. // *Клин. мед.* – 1997. – № 9. – С. 74–76.
7. Панков Д.Д., Румянцев А.Г. // *Рос. педиатр. журн.* – 2001. – № 1. – С.39–41.
8. Amosova E.N. Golik. L. A., Kobirnichenko A.V. et al. *Psikhovegetativnye narusheniia i bol'nykh s neirotsirkulatornoi distonii i sindromom prolabirovaniia mitral'nogo klapanana. [Psychoautonomic disorders in patients with neurocirculatory dystonia and the mitral valve prolapse syndrome] // Lik-Sprava. 1997 Nov-Dec(6): 111–113.*
9. Heck AF. // *Angiology* – 1989. – Vol. 40. – P. 743–751.