

# Оценка гемодинамических нарушений при синдроме дисплазии соединительной ткани экстрацеребральных и церебральных сосудов у детей

М. Ф. Абрамова<sup>1,2</sup>, М. И. Пыков<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ГБУЗ «Научно-практический центр психического здоровья детей и подростков им. Г. Е. Сухаревой», г. Москва

<sup>2</sup> Российская Медицинская академия Непрерывного Профессионального Образования, г. Москва

## РЕЗЮМЕ

Синдром дисплазии соединительной ткани регистрируются в виде структурных аномалий строения сосудистой системы и относится к факторам риска цереброваскулярной патологии. При изучении ультразвуковых данных исследования экстракраниального отдела брахиоцефальных сосудов у детей выявлены деформации строения внутренних сонных артерий, взаимосвязь с нарушениями церебральной гемодинамики. Раннее выявление сосудистых аномалий позволит своевременно проводить диагностику и профилактику цереброваскулярной патологии у детей. Методы (ультразвуковой диагностики являются основными неинвазивными методами в алгоритме ведения пациентов с цереброваскулярными нарушениями.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА.** Ультразвуковое дуплексное сканирование, аномалии (деформации), брахиоцефальные артерии, цереброваскулярная патология, ультразвуковые методы, ультразвуковая транскраниальная доплерография (ТКАДГ) и дуплексное сканирование (УЗДС).

**ФИНАНСИРОВАНИЕ.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

## Assessment of hemodynamic disturbance in connective tissue dysplasia syndrome of extracerebral and cerebral vessels in children.

M. F. Abramova<sup>1,2</sup>, M. I. Píkov<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Scientific and practical center for mental health and adolescents named after G. E. Sukhareva, Health Department of Moscow

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Postgraduate Education. Radiodiagnostic department of children

## SUMMARY

Syndrome of dysplasia connective tissue are recorded as cerebrovascular structural abnormalities of the vascular system include (deformations of vessels) and they are predisposing factors of dyscirculatory hemodynamic cerebrovascular disturbances.

The studying of clinical and ultrasonic data of extra cranial part of brachiocephalic vessels at children allows to reveal the structural peculiarities and direction of internal carotid artery (deformations), its interrelation with cerebrovascular hemodynamic infringements. Early revealing of vessels' structural abnormalities allow to carry out in due time diagnostics and cerebrovascular pathology preventive maintenance at children's age. The ultrasound methods are one of the key non-invasive methods in management algorithm of patients with cerebrovascular disturbances.

**KEY WORDS:** ultrasonic duplex scanning, brachiocephalic artery anomalies, cerebrovascular disease.

**FUNDING.** The study had no sponsorship.

**CONFLICT OF INTEREST.** The authors declare no conflict of interest.

**ВВЕДЕНИЕ.** Дисплазия (dis — нарушения, plasia — развитие, образование) — нарушение формирования соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах. Соединительная ткань определяет структурную целостность и форму органов, тканей и составляет около 50 % массы тела человека. Такое распространение соединительной ткани определяет полиорганность поражений и проявлений, развивающихся в результате ее дисплазии [1, 2].

Синдром дисплазии соединительной ткани (ДСТ) представлен аномалиями строения клапанов сердца, рефракции глаза брахиоцефальных артерий (БЦА), глубоких вен мозга и относится к факторам риска проявлений цереброваскулярной патологии (до «помолодевшего» детского инсульта) [3–6].

Сосудистый синдром (цереброваскулярный) ДСТ может проявляется у пациента нарушениями функционального характера (головные боли, головокружения, носовые кровотечения, нарушения артериального давления, нарушениями вегетативной нервной системы) и структурного строения (аномалии строения каротидной и вертебрально-базилярной систем) [7–12].

Отмечено, что деформации БЦА встречаются у фенотипически предрасположенных к дисплазиям или слабости соединительной ткани пациентам [13–15]. При этом, у большинства пациентов выявляется различная степень поражения микроциркуляторного русла, нарушение гомеостаза в тканях, органах.

И, хотя аномалии строения БЦА (извитости, гипоплазии) относятся к ДСТ и регистрируются у детей (направляемых врачами с цереброваскулярными функциональными и структурными нарушениями), продолжается необоснованная дискуссия о значении этих аномалий как факторе риска у пациентов детского возраста [16–19].

Увеличение количества цереброваскулярной патологии, «помолодевшего» нарушения мозгового кровообращения (в детском возрасте) показывает необходимость определения неинвазивных, диагностических критериев.

**МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.** Обследованы 70 детей в возрасте от 2 до 14 лет (средний возраст 9,2±3,3 лет, медиана возраста 9 [8; 12] лет) с аномалиями (деформациями) внутренних сонных артерий (ВСА). Из них: 47 (67,1 %) мальчиков и 23 (42,9 %) девочки.

Обследование проведено методами ультразвуковой диагностики: дуплексное сканирование (УЗДС) экстракраниального отдела внутренних сонных артерий (ВСА) с цветным доплеровским картированием и энергетическим доплеровским режимом, транскраниальная доплерография средних мозговых (СМА), передних мозговых артерий (ПМА).

**РЕЗУЛЬТАТЫ.** При проведении УЗДС регистрировались: у 42 (60 %) пациентов односторонние деформации, у 28 (40 %) — двухсторонние деформации. У большинства 37 (52,9 %) детей выявлены S-образные деформации. В равном количестве: кинкинги — 10 (14,3 %), петлеобразные — 9 (12,8 %). С-образные — 7 (10,0 %), извитости неопределенной формы — 7 (10,0 %) (табл. 1).

В распределении по возрастным группам пациентов с различными видами аномалий не выявлено статистически значимых различий. Общее количество исследованных сосудов: ВСА — 97, СМА — 61, ПМА — 61. Локализация аномалии ВСА у 52 (53,6 %) пациентов справа, у 45 (46,4 %) — слева.

У детей с аномалиями строения ВСА проведено сопоставление (сравнение) показателей ЛСК по ВСА, СМА и ПМА с двух сторон (на стороне аномалии ВСА и на стороне без аномалии ВСА) с данными (ЛСК по ВСА, СМА и ПМА) у здоровых детей аналогичного пола и возраста (норма) [20]. Т.к., показатель ЛСК имеет распределение, отличное от нормы, то данные приведены в виде Медиана [25; 75 процентиля] (табл. 2).

Из таблицы видно, что показатели ЛСК во ВСА, СМА и ПМА на стороне выявленной аномалии статистически значимо не отличаются от ЛСК на противоположной стороне без аномалии, что может свидетельствовать о подтверждении наличия дисплазии соединительной ткани (ДСТ) всех отделов экстракраниальной и церебральной сосудистой системы.

Различия ЛСК по ВСА, СМА у пациентов с аномалиями высоко значимо ( $p < 0,000001$ ) отличаются от соответствующих показателей здоровых детей (табл. 2).

При сравнении ЛСК по сосудам на стороне аномалии ВСА с ЛСК на противоположной стороне (ВСА без аномалии) определены величины асимметрии (%) с оценкой соотношения ЛСК на разных уровнях (табл. 3).

Из таблицы видно, что показатели ЛСК по ВСА и СМА на стороне аномалии были у большей части пациентов как ниже (до 54 % и 70,8 % соответственно), так и выше (до 118 % и до 242,9 %, соответственно), чем на стороне без аномалии.

Таким образом, при деформации ВСА (как до, так и после) отмечалась явная тенденция к усилению (повышению) показателей ЛСК по сравнению с нормой. По СМА и ПМА (интракраниальные ветви ВСА) регистрировались следующие данные: у большинства пациентов (59,3 %) выявлено снижение ЛСК по средним мозговым артериям (СМА), но также регистрировалось и повышение ЛСК у 40,7 % пациентов, которое было более выраженным

**Таблица 1**  
Распределение детей с различными видами аномалии по возрастным группам

Возрастная группа, лет	Вид аномалии											
	S-образные		С-образные		Извитости неопределенной формы		Кинкинги		Петлеобразные		Всего	
	№	37	7	7	10	9	70					
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
От 3 до 5	1	2,7	-	-	-	-	-	-	-	-	1	1,4
От 5 до 7	6	16,2	-	-	-	-	2	20,0	-	-	8	11,4
От 7 до 9	2	5,4	-	-	1	14,3	1	10,0	2	22,2	6	8,6
От 9 до 11	7	18,9	1	14,2	1	14,3	-	-	2	22,2	11	15,7
От 11 до 13	7	18,9	2	28,6	1	14,3	3	30,0	3	33,4	16	22,9
От 13 до 15	8	21,7	2	28,6	3	42,8	3	30,0	1	11,1	17	24,3
От 15 до 18	6	16,2	2	28,6	1	14,3	1	10,0	1	11,1	11	15,7
Средний возраст	8,9±3,6		10,9±2,3		10,0±2,9		8,7±3,4		8,9±2,6		9,2±3,3	

**Таблица 2**  
ЛСК по ВСА, СМА и ПМА. Показатели по сосудам на стороне деформации — без деформации (на противоположной стороне) и нормой (Ме [квартили], (мин-макс. значение))

	ЛСК	Лск см/сек. на стороне аномалии		Лск см/сек. на стороне без аномалии		Норма. Лск см/сек	
		№	Медиана ЛСК	№	Медиана ЛСК	№	Медиана ЛСК
ВСА	до деформации	97	100,0 [85,0; 135,0] (60–220)*	42	Проксимально 100,0 [80; 119,0] (60–210)*	512	Проксимально 78,0 [69,0; 85,0] (48–159)
	в месте деформации	65	156,0 [127,0; 200,0] (65–333)*	20	-		-
	после деформации	88	117,0 [94,5; 136,5] (61–236)*	30	Дистально 111,0 [92,0; 136,0] (61–201)*	372	Дистально 67,0 [54,0; 80,0] (35–118)
СМА		61	130,0 [114,0; 146,0] (35–214)*	27	134,0 [116,0; 146,0] (35–176)*	384	100,0 [93,0; 110,0] (60–164)
ПМА		61	90,0 [85,0; 97,0] (60–138)	26	91,0 [88,0; 97,0] (51–114)	383	90,0 [77,0; 100,0] (45–132)

\*статистически значимые различия по сравнению с нормой,  $p < 0,000001$ .

**Таблица 3**  
**Асимметрия ЛСК между стороной с аномалией ВСА и противоположной стороной (частота, %, мин — макс. значения %)**

ЛСК	№	На стороне аномалии (снижение ЛСК)	ЛСК на стороне аномалии и на стороне без аномалии совпадают	На стороне аномалии (повышение ЛСК)
ВСА	до деформации	20(48,8%) От -54 до -1,1%	5(12,2%) 0%	16(39,0%) От 7,5 до 118,8%
	в месте деформации	7(53,9%) От -33,3 до -9,1%	-	6(46,2%) От 11,1 до 50,0%
	после деформации	14(51,9%) От -45,1% до -0,9%	-	13(48,2%) От 0,9 до 96,4%
СМА	27	16(59,3%) От -70,8 до -0,8%	-	11(40,7%) От 2,1 до 242,9%
ПМА	26	12(46,2%) От -33,3 до -1,1%	1(3,9%) 0%	13(50,0%) От 1,1 до 50,0%

(на 242,9 %). По передним мозговым (ПМА) артериям отмечено снижение или повышение ЛСК в равной степени (табл. 3).

Для определения особенностей различных видов деформаций (аномалий строения) мы сравнили ЛСК до, в месте и после деформации (табл. 4).

Т. о., показатели ЛСК при всех видах деформации статистически значимо выше показателей нормы и в проксимальном и в дистальном отделе ВСА ( $p < 0,005$ ), кроме ЛСК у С-образных (до аномалии).

Также не зависимо от формы деформации ВСА отмечалась явная тенденция к усилению (повышению) ЛСК как до, так и после деформации ВСА. Максимальное увеличение показателя ЛСК по СМА выявлено в группе пациентов с аномалией «Кинкинг», минимальное — в группе детей аномалиями по типу С-образных (табл. 5).

Таким образом, показатели ЛСК в СМА при всех видах деформации статистически значимо выше показателей нормы. Показатели ЛСК в ПМА не имели статистически значимых различий с показателями нормы и между собой при всех видах деформации.

Для выявления критических точек для ЛСК, определяющих наличие аномалии в изучаемых сосудах, мы провели анализ ROC-кривых (рис. 1–3). Проанализирована линейная скорость кровотока (ЛСК) в проксимальной части внутренней сонной артерии (ВСА) до аномалии в 97 случаях против ЛСК в проксимальной части ВСА 512 здоровых детей (норма) (рис. 1). С помощью ROC-кривой (Площадь под кривой составила 0,832 (95 % ДИ 0,782–0,882,  $p=0,0001$ )) определили критическую точку по Юдену– значение ЛСК в ВСА до аномалии 92,5 см/сек., чувствительность в которой составила 69,1 % при специфичности 87,0 %.

Т. о., при значениях линейной скорости кровотока (ЛСК) по внутренней сонной артерии до аномалии менее 92,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая (30/467=6,4 %), а больше 92,5 см/сек. — высокая (67/142=47,2 %,  $p=0,00001$ ).

Также проанализирована ЛСК в ВСА (в дистальной части) после аномалии в 88 случаях против ЛСК в ВСА (дистальной части) 372 пациентов без жалоб (норма) (рис. 2).

С помощью ROC-кривой (Площадь под кривой составила 0,928 (95 % ДИ 0,898–0,959,  $p=0,0001$ )) определили критическую точку по Юдену– значение ЛСК в ВСА после аномалии 87,5 см/сек., чувствительность в которой составила 85,2 % при специфичности 85,2 %.

**Таблица 4**

**Показатели ЛСК в различных частях ВСА с наличием аномалии в зависимости от вида деформации и в норме (Ме [квартили], (мин-макс. значение))**

Аномалии ВСА	ЛСК. До аномалии	ЛСК. В месте аномалии	ЛСК. После аномалии
S-образные	100,0[80,0;126,0] (60–126) *0,0000001 +0,041	158,0[126,0;200,0] (72–333) *0,0000001	117,0[93,0;138,0] (62–236) *0,0000001
C-образные	83,0[65,0;100,0] (65–106) +0,010	138,0[113,0;181,0] (100–212)	88,0[75,0;130,0] (66–132) *0,004
Извитости неопределенной формы	122,0[101,0;174,0] (75–210) *0,0000001	144,0[134,0;165,0] (130–180)	114,5[89,0;140,5] (81–236) *0,00003
Кинкинги	126,5[90,0;142,0] (68–170) *0,00002 #0,043	189,0[145,0;300,0] (65–300)	128,0[107,0;150,0] (96–190) *0,0000001
Петлеобразные	100,0[100,0;135,0] (70–160) *0,0000001	160,0[124,0;200,0] (70–220)	125,5[101,0;145,0] (61–215) *0,000003
Норма	Проксимально 78,0[69,0;85,0] (48–159)		Дистально 67,0[54,0;80,0] (35–118)

\* — статистически значимые различия по сравнению с нормой,  $p < 0,000001$ ;

+ — статистически значимые различия по сравнению с Извитостями неопределенной формы,  $p < 0,000001$ ;

# — статистически значимые различия по сравнению с С-образными аномалиями,  $p < 0,05$ .

Отмечено, что при ЛСК в ВСА после аномалии менее 87,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая (12/324=3,7 %), а больше 87,5 см/сек. — высокая (75/130=57,7 %,  $p=0,00001$ ).

Для выявления критических точек для ЛСК в СМА, определяющих наличие аномалии, мы провели анализ ROC-кривых

Проанализирована ЛСК в СМА в 61 случаях с аномалиями против ЛСК в СМА 384 пациентов без жалоб (норма) (рис. 3).

С помощью ROC-кривой (Площадь под кривой составила 0,855 (95 % ДИ 0,793–0,917,  $p=0,0001$ )) определили критическую точку по Юдену — значение ЛСК в СМА при аномалии 111,5 см/сек., чувствительность в которой составила 85,2 % при специфичности 79,9 %. При ЛСК в СМА менее 111,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая (9/316=2,8 %), а больше 111,5 см/сек. — высокая (52/129=40,3 %,  $p=0,00001$ ).

Для выявления критических точек для ЛСК в ПМА, определяющих наличие аномалии, мы провели анализ ROC-кривых.

Проанализирована ЛСК в ПМА в 61 случаях с аномалиями против ЛСК в СМА 383 пациентов без жалоб (норма). С помощью ROC-кривой нам не удалось определить критическую точку (Площадь под кривой составила 0,540 (95 % ДИ 0,469–0,612,  $p=0,312$ ) (табл. 6).

Таким образом, для наличия деформаций внутренних сонных артерий у детей найдены критические точки: 1 — при ЛСК по ВСА до аномалии менее 92,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая (30/467=6,4 %), а больше 92,5 см/сек. — высокая (67/142=47,2 %,  $p=0,00001$ ). При ЛСК в СМА менее 111,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая (9/316=2,8%), а больше 111,5 см/сек. — высокая (52/129=40,3 %,  $p=0,00001$ ).

Выявленная у детей корреляция показателей нормальных скоростных характеристик сосудов каротидной и вертебрально-базилярной системы с возрастом представлялось оправдано включить данный параметр (возраст пациентов) в анализ (табл. 7) [21–23]. Как видно из таблицы, все показатели статистически значимы.

На втором этапе мы провели многофакторный регрессионный анализ. Регрессионная модель, построенная методом пошагового исключения, имела коэффициент детерминации 0,74 при  $p=0,001$ , что позволяет использовать ее на практике. Получены коэффициенты для вычисления цифрового обоснования вероятности наличия аномалии (табл. 8).

Для составления индивидуального прогноза наличия аномалии необходимо вычислить ее вероятность по формуле:

$$\text{Индекс вероятности аномалии} = 0,002 \times \text{ЛСК в ВСА до аномалии} + 0,004 \times \text{ЛСК в ВСА после аномалии} + 0,003 \times \text{ЛСК в СМА} - 0,055 \times \text{возраст}$$

С помощью ROC-кривой (Площадь под кривой составила 0,979 (95 % ДИ 0,960–0,998,  $p=0,0001$ ) определили критическую точку по Юдену — значение индекса вероятности аномалии 0,269,

**Таблица 5**  
Показатели ЛСК в СМА и ПМА в зависимости от вида деформации и в норме (Ме [квартили], (мин-макс. значение))

Аномалии ВСА	СМА	ПМА
S-образные	123,0[114,0;144,0] (74–214) *0,0000001	89,0[84,0;97,0] (60–138)
C-образные	117,0[108,5;133,0] (103–146) *0,025	93,0[88,5;96,5] (87–97)
Извитости неопределенной формы	134,0[120,0;140,0] (118–174) *0,0005	93,0[93,0;114,0] (78–125)
Кинкинги	139,0[136,5;151,5] (102–162) *0,00002	91,0[80,5;110,5] (62–138)
Петлеобразные	129,0[112,0;146,0] (35–165) *0,001	92,5[90,0;100,0] (70–112)
Норма	100,0[93,0;110,0] (60–164)	90,0[77,0;100,0] (45–132)

\* — статистически значимые различия по сравнению с нормой,  $p<0,05$ .

чувствительность в которой составила 93,0 % при специфичности 94,9 % (рис. 4).

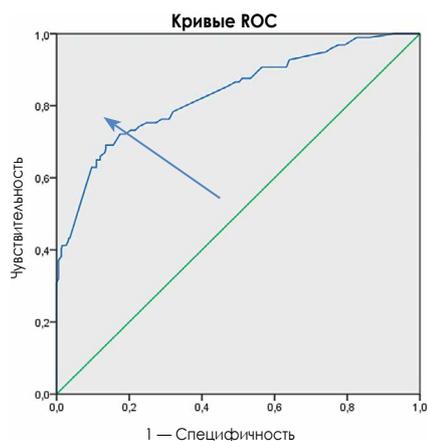
Для удобства использования на практике мы умножили все члены уравнения на 1000. Получили:

$$\text{Индекс вероятности аномалии} = 2 \times \text{ЛСК в ВСА до аномалии} + 4 \times \text{ЛСК в ВСА после аномалии} + 3 \times \text{ЛСК в СМА} - 55 \times \text{возраст}$$

Если полученная сумма более 269 — можно прогнозировать наличие аномалии. Если же сумма меньше или равна 269, наличие аномалии маловероятно. Чувствительность данной модели составила 93,0 %, специфичность — 94,1 %, точность — 93,9 %. Прогностическая ценность положительного результата — 70,7 %, прогностическая ценность отрицательного результата — 98,9 %.

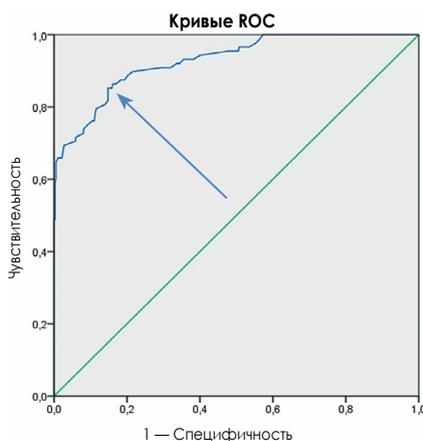
**Обсуждение.** Отмечено выделение основных фенотипов ДСТ детского возраста: классифицируемые («дифференцированные»), имеющие согласованные рекомендации по диагностике (синдром Элерса-Данлоса, синдром Марфана) и не классифицируемые (недифференцированные) нарушения или диспластические фенотипы (элерсоподобные синдромы), согласно пересмотренным Гентским

Рисунок 1. ЛСК = 92,5 см/сек.; чувствительность — 69,1 %; специфичность — 86,5 %



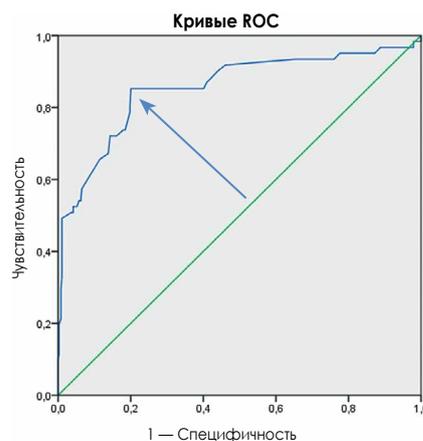
Диагональные сегменты формируются совпадениями

Рисунок 2. ЛСК = 87,5 см/сек.; чувствительность — 85,2 %; специфичность — 85,2 %



Диагональные сегменты формируются совпадениями

Рисунок 3. ЛСК = 111,5 см/сек.; чувствительность — 85,2 %; специфичность — 79,9 %



Диагональные сегменты формируются совпадениями

**Таблица 6**  
Критические точки значения ЛСК по ВСА, СМА, ПМА при деформациях (аномалиях) ВСА

		ЛСК, см/сек.	Чувствительность, %	Специфичность, %
ВСА	до деформации	92,5	69,1	86,5
	после деформации	87,5	85,2	85,2
СМА		111,5	85,2	79,9
ПМА		-	-	-

критериям диагностики 2010 года [1, 2]. Классифицированные и неклассифицированные формы дисплазии соединительной ткани у детей (аномалии строения БЦА, глубоких вен мозга и т.д.) определяют большое количество «сосудистых» симптомов и синдромов, из-за распространенности соединительной ткани в цереброваскулярной системе. Выявление ДСТ отмечается с высокой частотой у детей с внутриутробного периода (с 5–6 недельного возраста плода). Это аномалии хода БЦА и аорты (связанные с дефектом эмбриогенеза третьей жаберной дуги), множественные проявления в сердечно-сосудистой системе (ООО, ВПС, МАРС). ДСТ в постнатальном периоде представлена уже нарушениями осанки, гипермобильностью крупных и мелких суставов, плоскостопием, нарушением рефракции глаза [1–4, 24–28]. Диспластические изменения артериальной стенки (уменьшение количества эластических волокон, фиброз внутренней оболочки) с нарушением эластичности (участки истончения или полного отсутствия внутренней эластической мембраны) предрасполагают к развитию аномалий строения (деформаций) интра- и экстракраниальных отделов брахиоцефальных сосудов. ДСТ обуславливает «слабость» сосудистой стенки (сосудистый вариант дисплазии соединительной ткани) [14–15, 24, 25]. При этом, деформациям (патологическая извитость, гипоплазии) как клиническому фактору риска цереброваскулярной патологии до настоящего времени не придается должного значения. Исследования УЗДС и ТКДС по изучению аномалий строения сосудов церебральной и экстракраниальной системы детей представлены единичными работами [3, 4, 24–26].

**Выводы**

1. Показатели линейной скорости кровотока по внутренним сонным, средним и передним мозговым артериям (ВСА, СМА, ПМА) на стороне выявленной аномалии статистически значимо не отличаются от ЛСК на противоположной стороне без аномалии, что может свидетельствовать о подтверждении наличия дисплазии соединительной ткани (ДСТ) всех отделов экстракраниальной и церебральной сосудистой системы.

2. Различия линейной скорости кровотока по ВСА, СМА у пациентов с аномалиями высоко значимо ( $p < 0,000001$ ) отличаются от соответствующих показателей здоровых детей.

3. Показатели ЛСК по ВСА и СМА на стороне аномалии были у большей части пациентов как ниже (до 54 % и 70,8 % соответственно), так и выше (до 118 % и до 242,9 %, соответственно), чем на стороне без аномалии. При этом на стороне деформации ВСА (как до, так и после) отмечалась явная тенденция к усилению (повышению) показателей ЛСК по сравнению с нормой.

4. Показатели ЛСК при всех видах деформации статистически значимо выше показателей нормы и в проксимальном и в дистальном отделе ВСА ( $p < 0,005$ ), кроме ЛСК у С-образных (до аномалии). Также не зависимо от формы деформации ВСА отмечалась явная тенденция к усилению (повышению) ЛСК как до, так и после деформации ВСА. Максимальное увеличение показателя ЛСК по СМА выявлено в группе пациентов с аномалией «Кинкинг», минимальное — в группе детей аномалиями по типу С-образных.

5. Показатели ЛСК в ПМА не имели статистически значимых различий с показателями нормы и между собой при всех видах деформации.

6. Определена вероятность наличия патологии по внутренней сонной артерии у детей (найлены критические точки): при ЛСК по ВСА до аномалии менее 92,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая ( $30/467=6,4\%$ ), а больше 92,5 см/сек. — высокая ( $67/142=47,2\%$ ,  $p=0,00001$ ). При ЛСК в СМА менее 111,5 см/сек. вероятность наличия патологии низкая

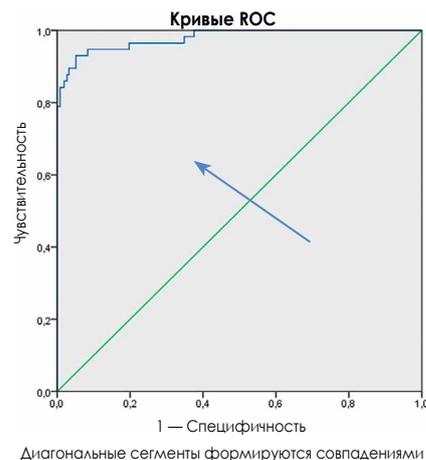
**Таблица 7**  
Результаты однофакторного регрессионного анализа

	Нестандиртизованные коэффициенты		Стандиртизованные коэффициенты Бета	Достигнутый уровень значимости (p)
	B	Стд.Ошибка		
Возраст	0,013	0,002	0,342	0,0001
ЛСК в ВСА до аномалии	0,002	0,0001	0,516	0,0001
ЛСК в ВСА после аномалии	0,003	0,0001	0,623	0,0001
ЛСК в СМА	0,002	0,0001	0,449	0,0001

**Таблица 8**  
Результаты многофакторного регрессионного анализа

Нормированная интенсивность	Нестандиртизованные коэффициенты		Стандиртизованные коэффициенты Бета	Достигнутый уровень значимости (p)
	B	Стд.Ошибка		
Возраст	-0,055	0,003	-1,787	0,0001
ЛСК в ВСА до аномалии	0,002	0,001	0,520	0,0001
ЛСК в ВСА после аномалии	0,004	0,0001	0,843	0,0001
ЛСК в СМА	0,003	0,001	0,834	0,0001

Рисунок 4. Индекс вероятности аномалии = 0,269; чувствительность — 93 %; специфичность — 94,9 %



(9 / 316 = 2,8 %), а больше 111,5 см/сек. — высокая (52/129=40,3 %, p=0,00001).

7. Выявленная у детей корреляция показателей нормальных скоростных характеристик сосудов каротидной и вертебрально-базиллярной системы с возрастом представлялось оправдано включить данный параметр (возраст пациентов) в анализ.

8. Получены коэффициенты для вычисления цифрового обоснования вероятности наличия аномалии.

$$\text{Индекс вероятности аномалии} = 2 \times \text{ЛСК в ВСА до аномалии} + 4 \times \text{ЛСК в ВСА после аномалии} + 3 \times \text{ЛСК в СМА} - 55 \times \text{возраст.}$$

При сумме более 269 — можно прогнозировать наличие аномалии. Если же сумма меньше или равна 269, наличие аномалии маловероятно. Чувствительность данной модели составила 93,0 %, специфичность — 94,1 %, точность — 93,9 %, прогностическая ценность положительного результата — 70,7 %, прогностическая ценность отрицательного результата — 98,9 %.

Учитывая ограниченные возможности обследования пациентов детского возраста, нами предложено включение в обязательные обследования детей неинвазивных методов ультразвуковой визуализации (дуплексного исследования брахиоцефальных сосудов, сердца, транскраниальной доплерографии/дуплексного сканирования [29]).

#### Список литературы / References

1. Костик И. А. Неврологические проявления дисплазии соединительной ткани у детей. Дисс. канд. мед. н., 2009
2. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Проект Российских рекомендаций. Детская диетология, 2017, том 15, № 3, с. 47–70.
3. Смирнова Ю. В. Шульц Т. Е. Нарушения мозгового кровообращения при патологической извитости внутренних сонных артерий. // Неврологический журнал. 2007; № 2: стр. 8–11.
4. Шишелова О. В. Морфофункциональное состояние сердца и магистральных сосудов у детей школьного возраста. Автореферат на соискание ученой степени канд. мед. наук. г. Архангельск. 2004 г.
5. Abramova M., Stepanova I., Novoselova S. Cerebral haemodynamics features with ocular pathology refraction at children. Diagnostics capabilities. International Conference in Early Disease Detections and Prevention (EDDP2010), February 25–28 Munich, 2010
6. Абрамова М. Ф., Новоселова С. Н., Степанова И. А., Петрухин А. С. Оценка клинических и гемодинамических нарушений при синдроме дисплазии соединительной ткани с аномалиями рефракции глаза у детей. Вопросы современной педиатрии. 2009, Т. 8, № 5, С. 31–34.
7. Губанова М. В., Калашникова Л. А., Добрынина Л. А., Шампиева К. В., Бердалин А. В. Маркеры нарушения соединительной ткани при диссекции магистральных артерий головы и провоцирующие факторы диссекции. Анали клинической и экспериментальной неврологии. 2017; 11(4):19–28.
8. Benson, J. C. Cervical internal carotid artery tortuosity: A morphologic analysis of patients with acute ischemic stroke / J. C. Benson, W. Brinjiki, S. A. G. Messina, Lanzino, D. F. Kallmes // Interv Neuroradiol.— 2020.— № 26 (2).— P. 216–221.

9. Абрамова М. Ф. Клинико-диагностические особенности брахиоцефальной патологии у детей. Клиническая физиология кровообращения. /ИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН /2012, № 4, С. 55–60.
10. Metz H, Murray-Leslie RM, Bannister RG, Bull JWD, Marshall J. Kinking of the ICA in relation to cerebrovascular disease. TheLancet. 1961; 25: 424–26
11. Абрамова М. Ф., Шурупова Н. С. Ультразвуковое дуплексное сканирование и клинические особенности экстракраниальных аномалий внутренних сонных артерий у детей. Педиатрическая фармакология. 2009, Т. 6, № 3, С. 80–84.
12. Metz H, Murray-Leslie RM, Bannister RG, Bull JWD, Marshall J. Kinking of the ICA in relation to cerebrovascular disease. TheLancet. 1961; 25: 424–26.
13. Puzzolo D., Micali A. Embryological considerations on a multiple vascular anomaly in a child // Ital. J. Anat. Embryol. 1995. Vol. 100, No 3. P. 125–133.
14. Cheung YF. Arterial stiffness in the young: assessment, determinants, and implications. Korean Circ J, 2010, 40 (4), 153–162.
15. Абрамова М. Ф., Иванов С. В., Степанова И. А., Шурупова Н. С., Пыков М. И. Выявление раннего маркера цереброваскулярных нарушений у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани методом Echo-Tracking. // Ж. Вестник РНЦПР — 2021 — № 4 — С. 203–224 с.
16. Ширшов А. В. Патологическая извитость брахиоцефальных артерий: к некоторым спорным вопросам по этой проблеме. Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2021;20(5):3019–3011.
17. De Veber G. The epidemiology of childhood stroke. In: Stroke and cerebrovascular disease in childhood. Eds. V. Ganesan, F. Kirkham, London: Mac Keith Press; 2011:22–26.
18. Rivkin MJ, Bernard TJ, Dowling MM, Amlie-Lefond C. Guidelines for Urgent Management of Stroke in Children. Pediatr Neurol. 2016;56:8–17. doi: 10.1016/j.pediatr.neurol.2016.01.016
19. Del Corso L, Moruzzo D, Conte B, et al. Tortuosity, kinking, and coiling of the carotid artery: expression of atherosclerosis or aging? Angiology.— 1998. V. 49.— p. 361–371.
20. Fisher, R. A. The Use of Multiple Measurements in Taxonomic Problems. Annals of Eugenics, 7: 179–188 (2): 179–188.
21. Абрамова М. Ф., Степанова И. А., Новоселова С. Н. Показатели нормы и особенности проведения ультразвуковых исследований брахиоцефальных сосудов у детей в возрастном аспекте. // Ж. Детские болезни сердца и сосудов /ИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2014 — № 2 — С. 46–57.
22. Абрамова М. Ф., Иванов С. В., Степанова И. А., Шурупова Н. С., Оценка упруго-эластических свойств брахиоцефальных артерий у здоровых детей различного возраста. // Ж. Клиническая физиология кровообращения / ИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН — 2020 — № 4 — С. 313–318.
23. Абрамова М. Ф., Новоселова С. Н. Степанова И. А. Современные принципы ультразвуковой диагностики церебрального кровотока у детей в возрастном аспекте. Нормативные показатели/М. Ф. Абрамова, С. Н. Новоселова, И. А. Степанова // Учебно-методическое пособие. ИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН — 2016–84С.
24. Riggio S., Mandraffino G., Sardo M. A. et al. Pulse wave velocity and augmentation index, but not intima media thickness, are early indicators of vascular damage in hypercholesterolemic children // Eur. J. Clin. Invest. 2010. No. 40 (3). P. 250–257.
25. Ozcetin M, Celikyay ZR, Celik A, Yilmaz R, Yerli Y, Erkokmaz U. The importance of carotid artery stiffness and increased intima-media thickness in obese children. S Afr Med J. 2012 Mar 8;102(5):295–9.
26. БекЭрик, Рик Р. ван Рейн Ультразвуковая диагностика у детей /; пер. с англ.; под общ. ред. проф. М. И. Пыкова.— Москва: МЕДпресс-информ, 2020.— 728 с.: ил
27. Лобов М. А., Казанчян П. О., Иллариошкин С. Н., Четчин А. О., Валиков Е. А., Сидорова О. П., Тараканова Т. Ю., Лотарева М. А., Борисова М. Н. Врожденная патологическая извитость внутренней сонной артерии: популяционный скрининг и генетические аспекты. Анналы клинической и экспериментальной неврологии. 2007 Т. № 4. С. 5–8.
28. Воевода М. И., Куликов В. П., Куликов И. В. и др. Ассоциация полиморфизма гена Sp4 с патологической извитостью внутренних сонных артерий. Кардиология. 2009; 49 (7–8): 46–49.
29. Бокерия Л. А., Абрамова М. Ф., Степанова И. А., Новоселова С. Н., Шумилин М. В. К вопросу о стандартизации ультразвуковых исследований брахиоцефальных сосудов у детей // Ж. Клиническая физиология кровообращения. ИЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН — 2014 — № 3 — С. 46–56.

#### Сведения об авторах:

**Абрамова Марина Федоровна**, к.м.н., ведущий научный сотрудник, доцент кафедры лучевой диагностики детского возраста<sup>1,2</sup>, orcid.org/0000-0002-8801-8250

**Пыков Михаил Иванович**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики детского возраста<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ГБУЗ «Научно-практический центр психического здоровья детей и подростков им. Г. Е. Сухаревой»

<sup>2</sup> Российская Медицинская академия Непрерывного Профессионального Образования (ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ)

Автор для переписки: Абрамова Марина Федоровна, de\_mar@bk.ru

#### About authors:

**Abramova Marina Fedorovna**, Cand. Med. Sc.<sup>1,2</sup>, orcid.org/0000-0002-8801-8250  
**Pikov Mikhail Ivanovich**, Dr. Med. Sc., Professor<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Scientific and practical center for mental health and adolescents named after G. E. Sukhareva, Health Department of Moscow

<sup>2</sup> Russian Medical Academy of Postgraduate Education. Radiodiagnostic department of children

Corresponding author: Abramova Marina Fedorovna, de\_mar@bk.ru

Статья поступила / Received 20.04.2024  
Получена после рецензирования / Revised 14.05.2024  
Принята в печать / Accepted 15.05.2024

**Для цитирования:** Абрамова М. Ф., Пыков М. И. Оценка гемодинамических нарушений при синдроме дисплазии соединительной ткани экстракраниальных и церебральных сосудов у детей. Медицинский алфавит. 2024;(15):31–36. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-15-31-36>

**For citation:** Abramova M. F., Pikov M. I. Assessment of hemodynamic disturbance in connective tissue dysplasia syndrome of extracerebral and cerebral vessels in children. Medical alphabet. 2024;(15):31–36. <https://doi.org/10.33667/2078-5631-2024-15-31-36>

