

## ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ АНОМАЛИЯХ БРАХИОЦЕФАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ПАЦИЕНТКИ С III ТИПОМ СИНДРОМА ЭЛЕРСА-ДАНЛО (ГИПЕРМОБИЛЬНЫЙ ТИП)

Викторова И. А.<sup>1</sup>, Киселева Д. С.<sup>1</sup>, Соколова В. А.<sup>2</sup>, Коншу Н. В.<sup>1</sup>

Российский кардиологический журнал 2013; 2 (100): 80-82

<sup>1</sup> ГБОУ ВПО «Омская государственная медицинская академия» МЗ и СР РФ; <sup>2</sup> ФГБУ здравоохранения «Западно-Сибирский медицинский центр Федерального медико-биологического агентства», Омск, Россия.

Викторова И. А.\* – д. м. н., профессор кафедры внутренних болезней и поликлинической терапии, Киселева Д. С. – к. м. н., ассистент кафедры внутренних болезней и поликлинической терапии, Соколова В. А. – врач ультразвуковой диагностики, Коншу Н. В. – аспирант кафедры внутренних болезней и поликлинической терапии.

\*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): vic-inna@mail.ru

АГ – артериальная гипертензия, ВСА – внутренняя сонная артерия, ГМС – гипермобильность суставов, ДГМС – «доброкачественная гипермобильность суставов», ННСТ – наследственные нарушения соединительной ткани, УЗТС – ультразвуковое триплексное сканирование.

Рукопись получена 30.11.2012

Принята к публикации 09.01.2013

Как известно, низкая специфичность гипермобильности суставов как признака, который может выявляться как у практически здоровых лиц молодого возраста, так и быть одним из симптомов наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ), требует от врача знания фенотипических проявлений различных наследуемых синдромов и проведения углубленного обследования с целью выявления возможных «скрытых» аномалий сосудистого русла, часто сопутствующих этим синдромам. Приводим пример, иллюстрирующий высказанное положение.

Пациентка Я., 48 лет, с патологической извитостью внутренней сонной артерии (ВСА) и гипермобильностью суставов (ГМС) при обращении предъявляла жалобы на внезапно появившуюся шаткость при ходьбе, онемение и неловкость в левой руке. Из анамнеза известно, что с 2008 г беспокоили головная боль, головокружение, боль в шейном отделе позвоночника. Ухудшение 24.01.2011 после подъема артериального давления до 170/110 мм рт.ст. Утром, встав с постели, почувствовала головную боль, головокружение, упала, потеряв равновесие, несколько минут чувствовала онемение левой руки. При рентгенографии шейного отдела позвоночника с функциональными пробами выявлен остеохондроз и нестабильность в сегментах С2-С6. Проводилось лечение по поводу дисциркуляторной энцефалопатии, преимущественно в вертебро-базиллярном бассейне.

Объективно: нормостеник; ожирение I степени, ИМТ 31. Короткая шея и конечности, брахидактилия (рис. 1, 2). Кожа тонкая, просвечивающая, нависающее верхнее веко (рис. 1, 2). Следы экхимозов от незначительных травм, на бедрах ретикулярный варикоз. Глубоко посаженные глаза. Антимонголоидный разрез глаз (рис. 1). Склеры голубые.

Хрящи ушей мягкие, легко сворачиваются, мочки приросшие, редуцированные (рис. 3).

ГМС подтвердилась критериями Бейтона – 6 баллов, Ротеса – 5, Булбена – 5, способ диагностики

ГМС в амбулаторной практике – 5 [1]. Это характеризовалось переразгибанием локтевых и коленных суставов более чем на 10° (рис. 4, 5), разгибанием V пястно-фалангового сустава на 90 °С обеих сторон (рис. 6). Дополнительные критерии ГМС: гиперлордоз поясничного отдела позвоночника, наружная ротация плеча >90°. Продольное и поперечное плоскостопие.

Дыхательная и сердечно-сосудистая система без особенностей.

Липиды крови: ОХС – 5,4 ммоль/л, ЛПВП – 2,07 ммоль/л, ЛПНП – 2,41 ммоль/л. Индекс атерогенности – 1,6.

Ультразвуковое триплексное сканирование (УЗТС) БЦА 27.01.2011: (острейший период заболевания): гипоплазия правой ВСА, диаметр 2,3–2,9 мм. С-образный изгиб левой ВСА в проксимальном сегменте. Коллатеральный тип кровотока по правой средней мозговой артерии (СМА). Ускоренный кровоток по левой СМА. Комплекс интима – медиа 0,9.

МРТ головного мозга 29.01.2011: признаки ОНМК по ишемическому типу в бассейне поверхностных ветвей правой СМА (зона ишемии 42 x 22 мм).

МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга, МР-ангиография, 04.10.2011: признаки остеохондроза и спондилоартроза С6–7. Патологическая извитость ВСА (рис. 7).

МСКТ брахиоцефальных артерий с внутривенным болюсным усилением: врожденная патологическая S – образная извитость правой ВСА, септальный стеноз в дистальном колене извитой артерии. Отсутствие обеих задних соединительных артерий (разомкнутый виллизиев круг) (рис. 8, 9).

После лечения сохранялась неловкость в левых конечностях, головные боли, головокружение при перемене положения тела. В течение года наблюдалась у невролога с диагнозом: дисциркуляторная энцефалопатия в резидуальном периоде ОНМК



**Рис. 1.** Пациентка Я., 48 лет, с патологией брахиоцефальных артерий (БЦА), синдромом Элерса-Данло III типа (СЭД III), артериальной гипертонией (АГ), острым нарушением мозгового кровообращения (ОНМК). При осмотре: короткая шея и конечности, брахидактилия, антимонголоидный разрез глаз, нависшие веки.



**Рис. 2.** «Климактерический» горбик, глубоко посаженные глаза, третий тип мочки уха.



**Рис. 3.** Гиперэластичность хряща уха (скручивается в трубочку), мочки приросшие, редуцированные (третий тип).

на фоне артериальной гипертонии (АГ). Принимала престариум 2,5 мг/сутки, кардиомагнил 75 мг/сутки. Контрольное УЗТС БЦА (II/2011 г) не показало признаков нарушения кровотока в сосудах мозга, диаметр ВСА 2,7 мм.

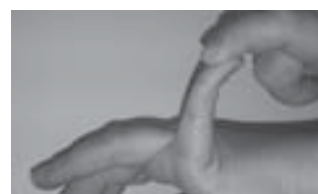
ГМС в сочетании с брахидактилией, голубыми склерами, поперечным и продольным плоскосто-



**Рис. 4.** Критерий гипермобильности суставов (ГМС): переразгибание локтевого сустава более чем на 10°.



**Рис. 5.** Критерий гипермобильности суставов (ГМС): переразгибание коленного сустава более чем на 10° (гониометрия).



**Рис. 6.** Критерий гипермобильности суставов (ГМС): разгибание V пястно-фалангового сустава на 90°.



**Рис. 7.** Магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника и спинного мозга: признаки дегенеративно-дистрофических изменений шейных сегментов в виде остеохондроза и спондилоартроза с преимущественным изменением в сегменте С 6–7. Магнитно-резонансная (МР) ангиография: врожденная патологическая S-образная извитость правой внутренней сонной артерии (ВСА).

пием, экхимозами на коже, ретикулярным варикозом в отсутствие переломов костей, согласно Вильфраншским критериям, свидетельствует в пользу гипермобильного типа синдрома Элерса-Данло (III тип) (СЭД III) [2, 3].

Интерес к представленному клиническому наблюдению вызван тем, что у пациентки с СЭД III, сочета-



**Рис. 8.** Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) брахиоцефальных артерий (БЦА) с внутривенным болюсным усилением: патологическая извитость правой внутренней сонной артерии (ВСА), объемная реконструкция.



**Рис. 9.** Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) брахиоцефальных артерий (БЦА) с внутривенным болюсным усилением: отсутствие задних соединительных артерий (незамкнутый виллизиев круг).

ющимся с аномалиями БЦА и нестабильностью шейного отдела позвоночника, на фоне АГ развилось ОНМК в бассейне ВСА при отсутствии признаков атеросклеротического поражения сосудов. Пусковым механизмом к развитию ОНМК послужил системный ангиоспазм на фоне АГ и нестабильности шейного отдела позвоночника. Трудовой и жизненный прогноз у пациентки можно улучшить только хирургической пластикой БЦА. Представленное наблюдение демонстрирует, что под маской «доброкачественной» ГМС может скрываться один из наследуемых синдромов, в данном случае синдром Элерса-Данло (III тип). Последний, как известно, часто сопровождается сосудистыми аномалиями. Есть все основания полагать, что аномалии развития брахиоцефальных

артерий у нашей пациентки стали морфологической основой развития церебральных нарушений кровообращения.

### Заключение

«Доброкачественная гипермобильность суставов» (ДГМС) выделена Комитетом Экспертов РКО в качестве одного из диспластических фенотипов [4]. Вместе с тем, представленный случай демонстрирует низкую специфичность ДГМС, которую можно диагностировать лишь после тщательного обследования и диагностического поиска целого ряда наследуемых синдромов, при которых гипермобильность является одним из неспецифических проявлений наследственной патологии.

### Литература

1. Viktorova I.A., Kiseleva D.S., Konshu N.V. Diagnosis of joint hypermobility in General Practice. Ros. med. Vesti 2010; 3:76–83. Russian (Викторова И.А., Киселева Д.С., Коншу Н.В. Диагностика гипермобильности суставов в амбулаторной практике. Рос. мед. Вести 2010, 3:76–83).
2. Database On-Line Mendelian Inheritance In Man (OMIM). <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez.html>
3. Keer R., Grahame R. Hypermobility syndrome – recognition and management for physiotherapists./ed. R. Keer, R. Grahame. London: Butterworth-Heinemann; 2003.
4. Inherited Connective Tissue Disorders in Cardiology. Diagnostic and Treatment. Russ J Cardiol 2013, 1 (99), Suppl I. Russian (Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российский кардиологический журнал 2013, 1 (99), приложение 1).

### Acute cerebrovascular accident in a patient with brachiocephalic vessel abnormalities and Type III (hypermobility) Ehlers-Danlos syndrome

Viktorova I.A.<sup>1</sup>, Kiseleva D.S.<sup>1</sup>, Sokolova V.A.<sup>2</sup>, Konshu N.V.<sup>1</sup>

Russ J Cardiol 2013; 2 (100): 80-82

<sup>1</sup>Omsk State Medical Academy; <sup>2</sup>Western Siberian Medical Centre, Federal Medico-Biological Agency. Omsk, Russia.