

Особенности нарушения роста головы и транскраниальный кровоток у больных с ахондроплазией

В.А. Щуров, Т.И. Менщикова

The peculiarities of the head growth disorder and transcranial blood flow in patients with achondroplasia

V.A. Shchourov, T.I. Menshchikova

Государственное учреждение науки

Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова, г. Курган (генеральный директор — заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАМН, д.м.н., профессор В.И. Шевцов)

С помощью метода транскраниальной ультразвуковой доплерографии определена средняя скорость кровотока у 15 больных с ахондроплазией 8-28 лет и 31 здорового сверстника. Обнаружено отсутствие у больных отставания в росте черепа и относительно высокие показатели кровоснабжения мозга, характерные для детей более раннего возраста.

Ключевые слова: кровоснабжение мозга, ахондроплазия, антропометрия.

Mean circulation rate was determined in 15 patients with achondroplasia at the age of 8-28 years and in 31 normal subjects of the same age using the method of transcranial ultrasonic dopplerography. No growth retardation of the skull was found in the patients and also relatively high indices of the brain blood supply, which were typical of the children at the earlier age.

Keywords: brain blood supply, achondroplasia, anthropometry.

ВВЕДЕНИЕ

Ахондроплазия является врожденным заболеванием, характеризующимся существенным нарушением продольного роста конечностей, отставанием в росте корпуса и макроцефалией. Вследствие нарушения роста костей основания черепа возникают характерные деформации лица с выпячиванием вперед лобных костей и седловидным носом. Имеется увеличение мозговой части черепа и достоверное увеличение объема головного мозга. Увеличение размеров желудочков и межполушарной щели при этом трактуется как один из признаков скрытой гидроцефалии [1, 2]. Однако эти особенности не являются специфическими для этой патологии [3].

Чаще всего отставание в росте претерпевают те части тела, которые имеют наибольший процент увеличения длины в постнатальный период развития. Известно, что новорожденные имеют относительно большую голову и короткие ноги. В процессе постнатального онтогенеза размеры головы увеличиваются в 2 раза, длина туловища — в 3, а конечностей — в 4-5 раз. Нижние конеч-

ности особенно быстро растут в период полового созревания [4]. В результате отставания в росте от здоровых сверстников дефицит длины голени у больных к окончанию периода роста составляет 47%, длины бедра — 36%, корпуса — 11% от нормы. Голова же у больных больше, чем у здоровых сверстников.

При этом у больных вследствие отставания в росте конечностей существенно снижена двигательная активность [5], что не могло не сказаться на состоянии гемодинамики, отражающем функциональную активность органов и систем организма. Интенсивность кровоснабжения тканей конечностей у больных ахондроплазией в состоянии физического покоя мало отличается от показателей здоровых сверстников [6], однако объем тканей конечностей у них существенно меньше, что определяет соответствующее снижение количества притекающей крови.

Настоящее исследование выполнено с целью определения особенностей кровоснабжения головы и мозга у больных ахондроплазией.

МЕТОДИКА

Ультразвуковая диагностика кровоснабжения головы и мозга проведена с помощью компьюте-

ризированной диагностической доплеровской установки фирмы "АНГИО-ПЛИУС" (датчики на

2 и 8 МГц) у контрольной группы обследуемых без нарушений мозгового кровообращения (31 человек, средний возраст 38 лет) и у 15 больных ахондроплазией в возрасте 8-28 лет. Определена линейная скорость кровотока в обеих сонных, позвоночных, надблоковых артериях, в передней, средней и задней артериях мозга. Кроме того, для

исследования минутного объема сердца использована диагностическая установка «SONOLINE SI-450» с датчиком на 3,5 МГц.

Статистическая обработка результатов исследования проведена с использованием стандартного набора программ «Statistika», «Microsoft Excel».

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

При анализе динамики роста высоты лицевой части черепа выявлено, что с увеличением возраста детей, подростков и взрослых вертикальный размер лицевой части черепа у больных становится больше, чем в норме (рис. 1).

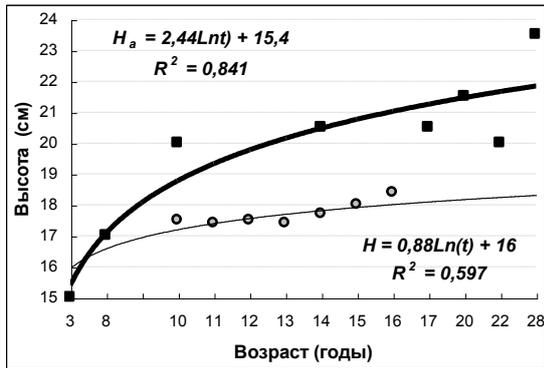


Рис. 1. Возрастная динамика роста лицевой части черепа у больных ахондроплазией (верхний график) и у здоровых детей и подростков

Минутный объем сердца у больных в 1,5 раза меньше, чем в норме, что объясняется меньшими массой тела и двигательной активностью больных. Скорость кровотока по общей сонной артерии у больных оказалась ниже нормы на 10%, по экстракраниальным артериям – на 20% (табл. 1). В то же время линейная скорость кровотока по мозговым артериям у больных практически не отличалась от показателей у здоровых людей. При этом обращает на себя внимание относительно высокая скорость кровотока по задней мозговой артерии.

Как и у здоровых обследуемых, у больных с повышением скорости кровотока в одной из СМА кровотоков в контралатеральной также повышается (рис. 2). То есть имеется содружественная реакция двух СМА. Однако у здоровых обследуемых такая взаимосвязь прослеживается при увеличении скорости кровотока только до

19 см/с, при расстройствах мозгового кровотока она может измениться на обратную.

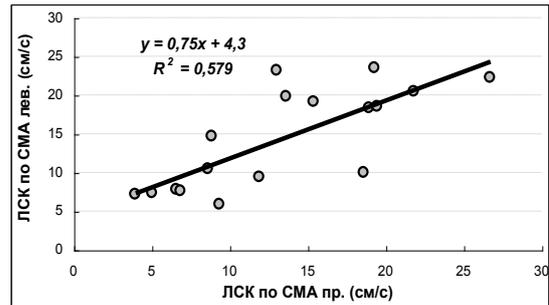


Рис. 2. Взаимосвязь линейной скорости кровотока по правой и левой средним мозговым артериям у больных ахондроплазией

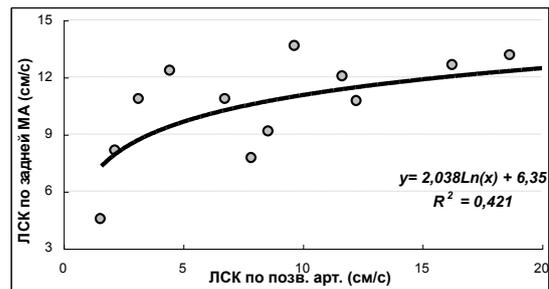


Рис. 3. Зависимость скорости кровотока по задней мозговой артерии от скорости кровотока по позвоночной артерии у больных ахондроплазией

Не выявлена зависимость линейной скорости по мозговым артериям от возраста обследованных больных. Это объясняется тем, что возрастное изменение минутного объема кровотока обеспечивается за счет прироста диаметра артерий.

Выявлена взаимосвязь величины линейной скорости кровотока по задней мозговой артерии от скорости кровотока по позвоночной артерии, отсутствующая в норме.

Таблица 1

Скорость кровотока (см/с) по экстракраниальным артериям, M±m

Группы обследуемых	Сонная артерия	Позвоночная артерия	Надблоковая артерия	Передняя мозговая артерия	Средняя мозговая артерия	Задняя мозговая артерия
Контрольная (n=62)	22,7±0,8	11,1±0,6	13,5±0,7	12,7±0,6	14,3±0,8	10,6±0,4
Больные (n=30)	20,5±1,5	8,8±1,0	11,0±1,5	12,3±1,1	13,6±1,1	11,5±0,7
Соотношение (%)	90%	79%	81%	97%	95%	108%

Применение функциональных дыхательных проб при обследовании больных детей было сопряжено с рядом трудностей. Продолжительность задержки дыхания у них была существенно снижена. Но даже в этих условиях прирост скорости кровотока по средней мозговой артерии составил 47%. В условиях применения гипероксической дыхательной пробы в большинстве случаев не получено адекватного снижения скорости кровотока.

Тем не менее применение функциональных проб позволяет сделать предположение о функциональной избыточности кровоснабжения головного мозга у больных, характерной для более ранних этапов постнатального развития здоровых детей [7]. В норме существенное снижение скорости мозгового кровотока у детей происходит к 7 годам, и к 11-12 годам абсолютные значения регионарного кровотока приближают-

ся к таковым у взрослых людей [7].

Если у подавляющего числа здоровых людей с праворукостью скорость кровотока левой половины головного мозга относительно ниже [8], то при ахондроплазии скорость кровотока по левой передней, средней и задней мозговым артериям выше соответственно на 17%, 8,5% и 0,4%.

Таким образом, у больных ахондроплазией выявлена задержка возрастного снижения скорости кровотока по мозговым артериям (более выражена слева) зависимость транскраниального кровотока от экстракраниального, отсутствие адекватной защитной реакции при повышении уровня оксигенации тканей. Выявленные особенности могут свидетельствовать об отставании морфологического развития мозга у больных и соответствующем сохранении резервов этого развития.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волков М.В. Болезни костей у детей. - М.: Медицина, 1985. - 512 с.
2. Neuroanatomic and neuropsychological outcome in school age children with achondroplasia / N.M. Thompson, S.T. Hecht, T.P. Boham et al. // Amer. J. Med. Genet. - 1999. - Vol. 88, N 2. - P. 145-153.
3. Анализ причин макроцефалии у детей грудного возраста / И.В. Дворяковский, И.Н. Новоселова, В.М. Студеникин, А.Б. Сугак // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. - 1999. - Т. 7, № 3. - С. 219-225.
4. Васильев С.В. Основы возрастной и конституциональной антропологии. - М.: Изд-во РОУ. - 1996. - 217 с.
5. Шевцов В.И., Менщикова Т.И., Щуров В.А. Теоретические предпосылки и практические последствия увеличения длины нижних конечностей у больных ахондроплазией // Рос. журн. биомеханики. - 2000. - Т. 4, № 3. - С. 74-79.
6. Особенности кровоснабжения нижних конечностей при их удлинении по Илизарову у больных ахондроплазией / В.И. Шевцов, В.А. Щуров, Т.И. Менщикова, Г.С. Джанбахишев // Гений ортопедии. - 1999. - № 1. - С. 23-25.
7. Физиология развития ребёнка (теоретические и прикладные аспекты) / Под ред. М.М. Безруких, Д.М. Фабер. - М., 2000. - 312 с.
8. Prohovnik B., Nakansson K., Risberg L. Observation on the functional significance of regional cerebral blood flow in resting normal subjects // Neuropsychologia. - 1980. - Vol. 189, N 2. - P. 203-217.

Рукопись поступила 30.12.02.