

## Деформации внутренних сонных артерий: проблемы этиологии, патогенеза и морфогенеза



Д. Д. Зербино, Ю. И. Кузык

Львовский национальный медицинский  
университет имени Данила Галицкого

В обзоре представлен анализ литературы по вопросам этиологии, патогенеза, клинических и патоморфологических проявлений врожденных и приобретенных деформаций внутренних сонных артерий (ДВСА), а также лечебной тактики ведения пациентов. Обсуждаются дискуссионные вопросы их возникновения и развития у детей, лиц молодого и старшего возраста. Врожденные ДВСА, приводящие к коулингу, С- и S-образным извитостям сосудов, — заболевания, часто генетически детерминированные или связанные с дизэмбриогенетическими нарушениями. В их основе лежат нарушения мышечно-эластического строения сосуда. К характерным клиническим проявлениям патологии относятся эпилептические припадки. Транзиторные нарушения мозгового кровообращения и ишемические инсульты развиваются крайне редко. В основе приобретенных ДВСА лежат вторичные дегенеративные изменения сосудов, такие как атеросклероз, артериосклероз, артериальная гипертензия и, возможно, хроническое влияние токсических веществ и травмы шеи. Характерными типами деформаций являются кинкинг, удлинения и перегибы. Морфологически проявляются фиброзом адвентиции, меди и реже — интимы с изменениями эластики и ангиотом *vasa vasorum*. Возникают преимущественно у женщин после 60 лет. Клинически проявляются транзиторными нарушениями мозгового кровообращения, ишемическими инсультами, что обуславливает их неблагоприятный прогноз. В обзоре предложена рабочая гипотеза развития врожденных и приобретенных ДВСА, в которой учтены все известные и возможные на сегодняшний день причины и факторы риска развития патологических извитостей. Гипотеза, однако, требует дальнейших исследований, дополняющих и доказывающих правомерность ее существования.

**Ключевые слова:** внутренние сонные артерии, патологические деформации, кинкинг, патологические изгибы, коулинг, нарушения мозгового кровообращения.

Ишемические нарушения мозгового кровообращения остаются одной из главных причин стойкой инвалидизации и смертности населения во всем мире. Значительная их часть связана с патологией экстракраниальных артерий, в том числе с деформациями внутренних сонных артерий (ДВСА) [15, 21, 25, 31, 35, 45, 51]. ДВСА, по данным ангиографических и клинико-патоморфологических исследований, выявляют у 10—40 % взрослых и

у 14—30 % детей с симптомами сосудисто-мозговой недостаточности [7, 17—19, 26—28, 32, 42]. В настоящее время нет единого мнения об этиологии и патогенезе ДВСА. Считают, что эта патология может быть как врожденной, так и приобретенной. О врожденном характере ДВСА свидетельствует: обнаружение деформированных ВСА у детей и молодых людей; частое двустороннее поражение; сочетание поражения сонных артерий с другими проявлениями системной дисплазии соединительной ткани [4, 7, 17—19, 27, 32] — с синдромами Марфана и Элерса—Данлоса [50], коарктацией аорты, гипоплазиями сосудов [32, 39, 40]. Причинами приобретенных деформаций считают: ослабление эластичного каркаса стенки артерии, атеросклероз внутренней сонной артерии (ВСА), возрастные анатомические изменения шейного отдела позвоночника [2, 3, 6, 16, 21, 35, 37, 41, 45, 51, 53].

Стаття надійшла до редакції 5 лютого 2014 р.

Зербино Дмитро Деонисович, акад. НАМН України,  
чл.-кор. НАН України, д. мед. н., проф.,  
директор Інституту клінічної патології  
79010, м. Львів, вул. Пекарська, 53  
Тел. (322) 75-75-60. E-mail: zerbino@meduniv.lviv.ua

© Д. Д. Зербино, Ю. И. Кузык, 2013

## Врожденные деформации внутренней сонной артерии

Эта патология занимает первое место среди причин нарушения мозгового кровообращения в детском возрасте [27]. Ее выявляют у 29,5 % детей, страдающих головной болью [18]. Для клинической картины характерны симптомы цереброваскулярной недостаточности и начальные проявления нарушений мозгового кровообращения, дебютирующие в возрасте 4–6 лет. Возможны задержка речевого развития, позднее формирование навыков самообслуживания, нарушение адаптации в коллективе, гиперактивность и раздражительность. Позже присоединяется головная боль. Поскольку эти симптомы неспецифичны и маскируют сосудистые аномалии сонных артерий, ультразвуковое исследование сосудов шеи обязательно. Транзиторные нарушения мозгового кровообращения у детей возникают довольно редко — в 4,3 % случаях, ишемический инсульт с развитием очаговых поражений вещества мозга — в 2,1 % [7, 17, 19, 27, 32, 42]. Характерным клиническим проявлением ДВСА у детей считают эпилептические припадки, встречающиеся в 19,3 % случаев. Среди типов ДВСА преобладают коулинг (петлеобразование), С- и S-образные извитости (20–30 %). Причиной ДВСА считают патологию внутриутробного развития [15, 17–19, 27, 39]. Еще в 1925 г. А. В. Келли [38] высказал предположение, что на 5–6-й неделе развития эмбриона образуется отчетливый перегиб ВСА на стыке третьей жаберной дуги и дорсальной аорты, из которых она формируется. В процессе развития плода в связи с опусканием сердца в грудную полость и вертикальным разворотом его по оси сонная артерия выпрямляется. Если это выпрямление или разворот оказывается неполным, образуются изгибы, петли и перегибы разной степени выраженности.

Другим фактором, способствующим извитости ВСА у эмбрионов и детей на уровне расположения языко-глоточного нерва, может быть более выраженный рост артерий дуги аорты по сравнению с ростом шеи [21, 22, 24, 35, 42]. Частота таких аномалий у новорожденных колеблется от 5 до 10 % [39, 43]. Данных о конкретных этиологических стимулах, приводящих к дизэмбриогенезу и развитию врожденных сосудистых деформаций, в литературе нет.

## Причины развития, механизм и морфологический базис изгибов артерий

Изгибы и петли можно найти и в других артериях: мозговых, коронарных, ретинальных и позвоночных, по ходу капилляров и вен. Такая патология чаще имеет приобретенный характер. Изгибы коронарных артерий связывают с гипертензией и инфарктом миокарда; ретинальных — с ретинопатией при злокачественной гипертензии и сахарном

диабете; капилляров мышц и сердца — с артериальной гипертензией и сахарным диабетом; вен — с варикозной болезнью [36]. В. L. Callewaert и соавторы [34] описали особый «синдром извитости артерий» (arterial tortuosity syndrome). Это врожденное заболевание с аутосомно-рецессивным типом унаследования, дефектом SLC2A10 гена, для которого характерны извитость, удлинение и формирование аневризм крупных артерий вследствие нарушения строения эластических волокон меди и сосудистой стенки. Сочетание извитости и аневризм артерий — главный признак синдрома Лоеса — Диетца (Loeys — Dietz), врожденного заболевания с мутацией в TGF beta-рецепторе. При этом аневризма является первичной и становится фоном для развития извитости, что еще раз свидетельствует о первичности поражения эластичности, ведущего к патологической деформации сосудов. Ю. В. Смирнова [27] доказала, что наличие извитой ВСА может передаваться по наследству по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу. Установлена ассоциация полиморфизма A80807T гена транскрипционного фактора 8p4 с патологической извитостью сонных артерий. Вероятность иметь ДВСА у гомозигот A80807/A80807 по сравнению с носителями двух других генотипов (A80807/T80807, T80807/T80807) в 1,64 раза выше. М. А. Лобов и соавторы [18] также указывают на наследственную детерминированность ДВСА у детей. По их данным, частота семейных случаев составляет 50 %, причем ДВСА может быть изолированным проявлением наследственной синдромной патологии соединительной ткани [17, 18]. Гипоплазии, аплазии и аномалии положения артерий расценивают как неспецифические признаки дизэмбриогенеза, относящегося к группе церебральных ангиодисплазий.

## Роль врожденной неполноценности соединительной ткани в формировании деформаций внутренних сонных артерий

В литературе описаны единичные случаи сочетания удлинения и деформаций сонных и позвоночных артерий с фенотипическими признаками наследственной патологии соединительной ткани, с синдромами Элерса — Данлоса, Марфана, Штурге — Вебера [18, 28, 50]. Отмечают также более высокую встречаемость (60 %) у детей с ДВСА малых форм дисплазии соединительной ткани, таких как гипермобильность суставов, гиперрастяжимость кожи, мышечная гипотония, нарушение осанки, плоскостопие, пролапс митрального клапана, аномальные хорды, неправильный рост зубов. При этом степень «фенотипической напряженности» признаков не достигает выраженности, соответствующей установленным критериям диагностики синдрома патологии соединительной ткани, и вопрос, можно ли считать ДВСА у детей

проявлением синдрома дисплазии соединительной ткани, остается открытым [19]. В пользу дизэмбриогенетической теории происхождения ДВСА свидетельствуют патогистологические изменения в виде дегенеративных нарушений эластических волокон с компенсаторным гиперэластозом и мультипликацией внутренней эластической мембраны, развитие мукоидного отека и пролиферация гладкомышечных клеток [15]. Патогенез и морфогенез врожденных ДВСА до сих пор не ясны. Наиболее вероятной, с нашей точки зрения, гипотезой генеза сосудистых аномалий сонных артерий можно назвать предложенное в результате экспериментальных исследований объяснение появления дефектов в структуре эластина и коллагена вследствие эндогенного или генетически детерминированного усиления активности деградативных энзимов — коллагеназы и эластазы [3, 15, 20, 22, 46, 49].

### **О возможной роли родовой травмы**

Родовая травма и перерастяжение структур шеи в родах может быть одной из причин ДВСА у детей. Известно, что коллагеновые волокна в условиях одноосного растяжения являются главным фактором, препятствующим деформациям. Концентрация коллагена положительно коррелирует с пределом прочности и отрицательно — с максимальным относительным удлинением волокон. Экспериментально доказано, что удаление коллагена из сосудистой стенки снижает предел ее прочности и жесткость, а удаление эластина — прочность стенки. Значительное содержание эластина в стенке сонной артерии обуславливает ее большие резервы растяжимости по сравнению с позвоночной артерией. Исходя из разности деформативно-прочностных свойств была предложена гипотеза о последовательности повреждений структур шеи при гиперэкстензии, гиперфлексии и продольном растяжении в родах [16]. Так, нервные стволы обладают относительно небольшой растяжимостью и наименьшей жесткостью. Стенка общей сонной артерии, наоборот, — наибольшей растяжимостью и наименьшей жесткостью. При гиперэкстензии наибольший риск повреждения имеет диафрагмальный нерв, затем блуждающий, а повреждение стенки сонной артерии маловероятно. При гиперфлексии в первую очередь может повреждаться спинной мозг, и только после разрыва связок позвоночника произойдет массивное повреждение стенки артерии. При продольном растяжении шеи основная часть деформирующей нагрузки будет приходиться на позвоночный ствол и его связки, затем — на нервные стволы, позвоночную артерию и в последнюю очередь — на сонную артерию. Наибольшим резервом удлинения обладает общая сонная артерия. Исходя из изложенного выше, можно предположить, что повреждение

общей сонной артерии в родах маловероятно [2, 6, 16]. Но если в стенке сонной артерии новорожденного имеются дефекты коллагена, то растяжение шеи в родах становится возможным пусковым фактором развития деформаций. При продольном растяжении в родах наибольшая нагрузка, по нашему мнению, идет на участок вхождения ВСА в череп, что может приводить к развитию деформаций. Однако в доступной нам литературе информации об этом нет.

### **Целесообразность оперативного вмешательства при деформациях внутренних сонных артерий у детей**

Есть данные, что у части детей в процессе роста и развития восстанавливается прямолинейность хода сосуда. У некоторых пациентов деформация сохраняется, а локальные нарушения гемодинамики нивелируются [8, 15, 21, 26, 29]. Следует учитывать, что генерализованные эпилептические припадки, нередко возникающие при аномалиях сонных артерий, являются противопоказанием к операции [32]. Большинство исследователей придерживаются мнения, что приоритетным направлением лечения детей является консервативная терапия [4]. Операция необходима при неэффективности консервативного лечения, нарастании неврологической симптоматики и снижении скорости мозгового кровотока. Реконструктивное устранение деформации приводит к уменьшению проявлений хронической мозговой недостаточности в ближайший послеоперационный период у всех пациентов [46]. В доступной литературе мы не нашли данных о влиянии оперативного или консервативного лечения детей с ДВСА на качество жизни в послеоперационный период. Большинство авторов считают, что подход к лечению врожденных сосудистых аномалий, в том числе и ДВСА, у детей должен быть индивидуальным и не обязательно радикальным [8, 15, 21, 26, 32].

### **Приобретенные деформации внутренних сонных артерий**

Приобретенные ДВСА, встречающиеся у 5—16 % пациентов старше 60 лет, занимают второе место среди причин ишемических нарушений мозгового кровообращения после атеросклероза [3, 15, 22, 24, 31, 43, 46]. По некоторым данным, их чаще диагностируют у мужчин [8, 21, 24]. Хотя преобладают сообщения о более высокой частоте подобной патологии у женщин. Этот факт объясняют повреждением эластического каркаса сосудов, связанным с возрастными гормональными изменениями [42, 43, 45, 51]. Возможно, такие расхождения связаны с наличием у больных сопутствующей патологии (атеросклероза, артериальной гипертензии, сахарного диабета, гиперлипиде-

мии, гормональных изменений, влияния токсических веществ и курения).

Характерными клиническими проявлениями приобретенных ДВСА считают нарушения мозгового кровообращения (транзиторные ишемические атаки, ишемический инсульт) и дисциркуляторную энцефалопатию. Преобладают головокружение, кохлеарные, чувствительные и когнитивные нарушения, ишемическая ретинопатия. Симптомы мозговой ишемии в полушарии на стороне извитости ВСА встречаются у 26 % больных, общемозговые проявления — у 41,75 %, их сочетание — у 27,5 %. Есть данные о зависимости клинической картины от типа ДВСА. С- и S-образные деформации чаще всего (в 70 % случаев) протекают асимптомно [43]. Кинкинги, петле- и спиралеобразные извитости у 80 % больных сопровождаются выраженной клинической симптоматикой, что зависит также от степени выраженности угла в сегменте кинкинга (чем угол острее, тем тяжелее поражение) [24, 29, 38, 41, 48]. При угле меньше 45 градусов, как правило, необходимо оперативное вмешательство [41].

З. К. Мацкевичус и соавторы [20] среди приобретенных ДВСА, связанных с возрастными изменениями артериальной стенки, выделяют перегиб на месте сонной артерии в зоне окончания атеросклеротической бляшки, а также перегибы и деформации вследствие деструктивных изменений мышечно-эластического каркаса артериальной стенки. С возрастом и присоединением артериальной гипертензии деформации усугубляются. Это своеобразное функциональное приспособление для уменьшения пульсовой волны и обеспечения равномерности кровотока при повышении артериального давления [3, 8, 23, 47]. В ответ на повышенное давление в стенках экстракраниальных артерий возникают адаптивные изменения в виде очаговых и циркулярных мышечно-эластических утолщений интимы, склероз внутренней и средней оболочек с деструкцией эластического каркаса. По мере развития склеротических изменений утрачиваются мышечные и эластические элементы артерий, в результате чего на фоне артериальной гипертензии формируются патологические извитости и перегибы этих сосудов и стенозирование их просвета. Последнее, ограничивая кровоток, может выступать в качестве самостоятельного патогенетического фактора нарушений мозгового кровообращения. Гипертензия, по мнению J. V. White и соавторов, приводит к растяжению гладкомышечных клеток медиис сосуда, утрате эластина и фрагментации эластомеров [52]. Прогрессирование этих процессов является причиной патологического удлинения сосуда. Данные Р. Рамсера и соавторов демонстрируют явное преобладание гипертензии у пациентов с кинкингами по сравнению с пациентами без сосудистых аномалий [46]. Тем не менее D. Radak и соавторы считают, что четкого

понимания патогенетической взаимосвязи известных сосудистых факторов риска и развития кинкинга пока нет [48].

### **Что первично — атеросклероз или деформации артерий?**

Атеросклероз является главной причиной развития приобретенных ДВСА у пациентов в возрасте старше 60 лет. Всегда ли это атеросклероз? Ведь возможно развитие и артериосклероза? Нет единого мнения на этот счет. Одни авторы считают, что атеросклероз приводит к развитию деструктивных изменений эластического каркаса сосуда и вместе с артериальной гипертензией является причиной деформаций [8, 15, 21–24, 35, 41, 45, 47]. Другие же считают, что локальное нарушение гемодинамики в зоне изгиба деформированного сосуда приводит к травмированию интимы, повреждению эндотелия и запуску процесса [3, 20, 46, 49]. Исходя из этого, атеросклероз сонных артерий в таких случаях должен клинически и ангиографически проявляться до 40 лет, что не подтверждается [31, 32, 43, 46]. Можно предположить, что создающаяся в изгибе сосуда разница давления у наружного и внутреннего радиуса приводит к развитию завихрений гемодинамических потоков с последующим разрастанием эндотелия и соединительной ткани, сужением сосудистого просвета и формированием артериосклероза. В сосудах находят признаки пролиферативно-склеротического ремоделирования вследствие активации иммунной системы — высокой апоптотической активности гладкомышечных клеток и развития хронического воспаления в зоне извитости. В то же время в некоторых морфологических исследованиях не находят подтверждения данные о воспалении и наличии васкулита [29, 46, 49]. Однако все исследователи едины в том, что именно атеросклероз при деформации сосуда повышает риск развития инсульта в несколько раз. Это сочетание связывают с нарушением мозгового кровообращения у 40–70 % пациентов [3, 5, 8, 30, 39, 45]. Кстати, гипотетическое влияние термина «атеросклероз» характерно для нашего времени. Название книги американских исследователей «Arteriosclerosis» переведено в 1975 г. как «Атеросклероз» [1].

### **Фибромышечная дисплазия**

Фибромышечная дисплазия — одна из значимых причин развития ДВСА, хотя точных данных о ее частоте у пациентов с ДВСА нет. Это неатеросклеротическое и невоспалительное заболевание артерий с преобладанием поражения почечных и внутренних сонных артерий, развивающееся преимущественно у молодых женщин. При морфологическом исследовании сонных артерий, пораженных фибромышечной дисплазией, чаще всего выявляют медиальную фиброплазию. Для нее характерны разрастания фибротизированной



ткани с частичным или тотальным поражением меди, полной или частичной утратой эластических волокон, что приводит к формированию множественных аневризм, вследствие чего сосуд принимает вид «нити бус». Среди осложнений, кроме развития аневризм, возможны расслоения сосудов, окклюзия сосудистого просвета, разрывы сосудов. Механизм развития деформаций сонных артерий при этом заболевании не известен. Можно предположить, что утрата эластического каркаса сосуда вследствие фибромышечной дисплазии является благоприятным фоном для развития патологических изгибов [15, 34]. Возможно, пролиферативную реакцию интимы (фиброз) вызывает влияние ксенобиотиков на отдельные участки сосудов, а подлежащая часть мышечной оболочки реагирует локальной гипертрофией. Если эта гипотеза правильна, то зоны фибромышечной дисплазии надо искать и в других участках артериальной системы.

### Возрастные изменения шейного отдела позвоночника

Их считают следующим важным фактором, приводящим к развитию ДВСА приобретенного характера [2]. Смещение головы вперед, сглаживание шейного лордоза, избыточное кифозирование в грудном отделе, резко выраженное напряжение грудинно-ключично-сосцевидных, лестничных мышц и мышц, расположенных выше и ниже подъязычной кости, а также укорочение мышц

передней поверхности шеи и деформация фасций приводят к экстравазальному воздействию на сонные и позвоночные артерии [2, 6]. Вертеброгенная компрессия, в свою очередь, благоприятствует гемодинамическим нарушениям и развитию ДВСА. R. Wirbel и соавторы [53] доказали, что гиперэкстензионные и ротационные воздействия на шейный отдел позвоночника при проведении сеансов мануальной терапии, занятиях спортом, например борьбой, могут приводить к повреждению вертебробазилярных сосудов. При значительных смещениях позвонков или их частей резко изменяется нормальный ход сосудов, при этом даже макроскопически наблюдаются скручивание, уплотнение и перерастяжение позвоночных и сонных артерий [2, 37]. Известно, что хотя большинство пациентов затрудняются вспомнить причину, которая привела к повреждениям сосудов шеи, незначительная травма шейного отдела присутствует в 80 % случаев.

Среди других заболеваний и состояний, влияющих на развитие ДВСА, выделяют сахарный диабет, гиперлипидемию, ишемическую болезнь сердца, курение и другие факторы риска развития атеросклероза и артериальной гипертензии [35, 41, 45, 48].

### Ксенобиотики как стимул повреждения артерий

Возможным фактором, благоприятствующим развитию ДВСА, считают курение, прием контра-

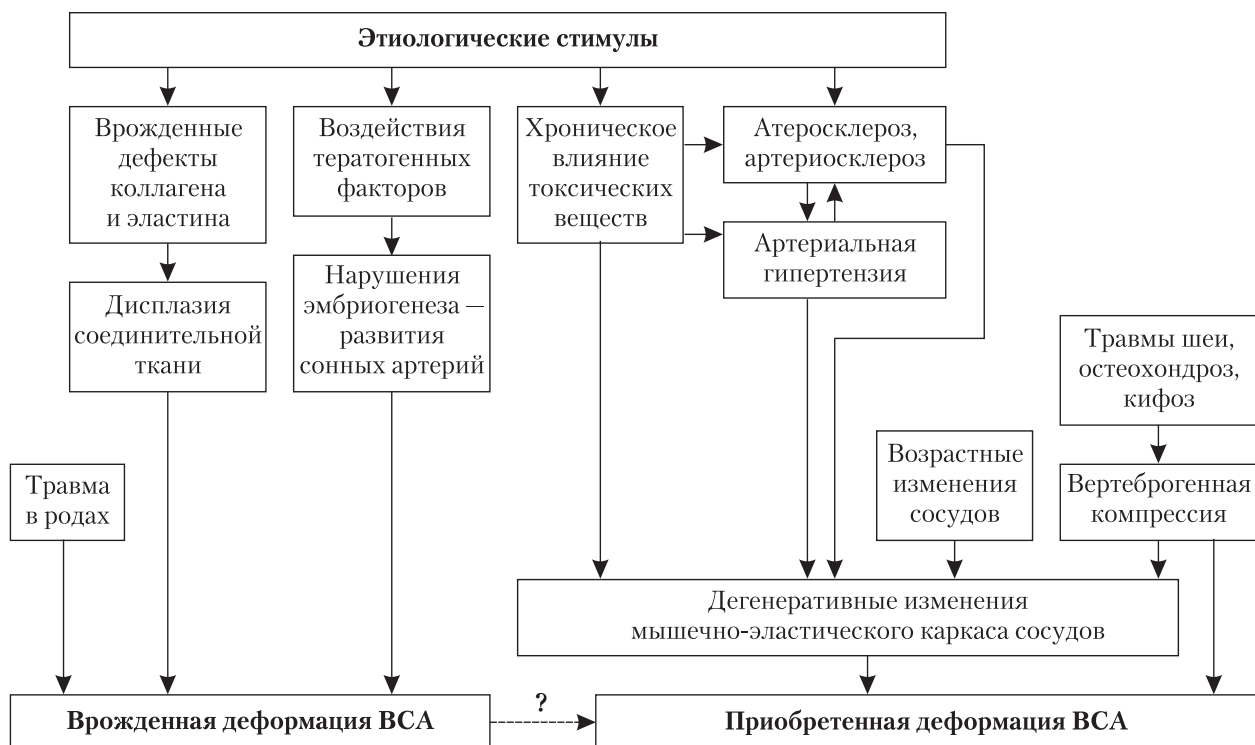


Рисунок. Рабочая гипотеза развития врожденных и приобретенных деформаций ВСА

цептивов, токсические влияния [51]. Согласно теории одного из авторов этой статьи (рисунок), воздействие ксенобиотиков, особенно тяжелых металлов, на сосудистую стенку приводит к повреждению мышечно-эластического каркаса артерии, что может вызывать такие сосудистые изменения, как артериосклероз, гипертензии, медианекроз. Доказано, что токсическое воздействие кадмия, марганца, свинца приводит к массивному эластоллизису меди вследствие активации эластаз и развитию аневризм аорты. Тяжелые металлы, содержащиеся в сигаретах, вызывают необратимые изменения в коронарных артериях, развитие артериосклероза и инфарктов миокарда у пациентов до 40 лет. Курение и многолетний профессиональный контакт с токсическими веществами — важные причины сосудистой патологии в молодом и среднем возрасте. Исследования этиологии ишемического инсульта, выполненные на большом материале, доказывают решающую роль ксенобиотиков в развитии патологии сонных и мозговых артерий: у 88,8 % мужчин, перенесших ишемический инсульт, были профессиональные вредности [11–14].

Некоторые авторы среди возможных причин развития ДВСА у молодых пациентов упоминают васкулит. К сожалению, вид васкулита не уточняют [20, 49]. Можно предположить, что это неспецифический аорто-артериит — болезнь Такаясу,

поскольку этот васкулит наиболее часто поражает сонные артерии (I тип поражений, по классификации Lue — Herrera). Хотя в литературе нет данных о взаимосвязи между болезнью Такаясу и развитием ДВСА, З. К. Мацкевичус и соавторы (1985, 1987) описывают васкулит — ангиит *vasa vasorum*, который объясняют ишемическими повреждениями *vasa vasorum* с развитием воспаления и последующего грубого склероза [20].

Исходя из вышеизложенного, можно предположить, что для врожденных деформаций у детей характерны петлеобразные девиации (коулинг), С- и S-образные извитости, а для пациентов старшего возраста — кинкинги, удлинения и перегибы. Возможен ли переход одних типов ДВСА в другие, не ясно. Ю. В. Родин и соавторы [25] с помощью методов математического моделирования дали гипотетическую оценку развития S-образной извитости — любой изгиб при определенных условиях стремится к «схлопыванию», то есть возникновению ангулярного перегиба. Полученные результаты справедливы и для других типов извитости, поскольку они, как правило, содержат S-образную извитость. В то же время такая гипотеза полностью не подтверждает возможность переходов одних видов извитости в другие и требует дальнейших исследований. Для патоморфологической картины ДВСА характерны выраженные склеротические

Т а б л и ц а

## Сравнительная характеристика врожденных и приобретенных ДВСА

Признак	Врожденные деформации ВСА	Приобретенные деформации ВСА
Возраст	Дети от 4 лет, лица молодого возраста	Старше 60 лет
Пол	Равное соотношение	Преобладание женщин
Этиологические факторы	Нарушения эмбриогенеза, генетические аномалии, врожденные дефекты коллагена и эластина, родовая травма, дисплазия соединительной ткани, коллагенопатии	Атеросклероз, артериальная гипертензия, фибромышечная дисплазия, травмы шейного отдела позвоночника, влияние токсических веществ
Патогенез	Врожденные дефекты структуры эластина и коллагена	Приобретенные деструктивные изменения коллагена и эластина
Сочетание с врожденными коллагенопатиями	Редко — синдром Марфана, Элерса — Данлоса, Штурге — Вебера	Не описаны
Типы патологических деформаций	Коулинг, С- и S-образные извитости	Кинкинги, удлинения и перегибы
Патоморфологические изменения	Компенсаторный гиперэластоз (мультипликация внутренней эластической мембраны), мукоидный отек и пролиферация гладкомышечных клеток	Фиброз адвентиции, распространяющийся на медию, дегенеративные изменения эластики, склероз и ангиит <i>vasa vasorum</i>
Особенности клинической картины	Нередко — эпилепсия; крайне редко — транзиторные ишемические атаки, инсульты	Транзиторные нарушения мозгового кровообращения, ишемические инсульты
Обратимость деформации	Редко, но возможно	Нет
Методы лечения	Консервативная терапия. Хирургическое лечение — спорно	Хирургическое лечение
Прогноз	Благоприятный	Неблагоприятный (высокий риск развития инсульта)

изменения стенки сосуда, деструкция эластического каркаса, разрастания соединительной ткани вокруг сосуда [3, 15, 20, 30, 35, 39, 46, 49]. Поскольку такие изменения способствуют необратимым деформациям, увеличивающимся с возрастом, вопрос, возможны ли изменения конфигурации деформаций, остается открытым. Ниже приведен сравнительный анализ характерных особенностей врожденных и приобретенных ДВСА, по данным литературы (таблица). Как видно, они имеют много отличительных черт, касающихся не только происхождения и патогенеза, но и клинической картины, лечения и прогноза. Уместно предположить, что врожденные и приобретенные деформации сонных артерий — два разных заболевания, связь между которыми не доказана.

## Литература

1. Атеросклероз: Пер. с англ. В. А. Богословского. — М.: Медицина, 1975. — 276 с.
2. Бугровецкая О. Г., Мусин Р. С., Демьяненко М. В. и др. Анатомо-функциональные предпосылки формирования деформаций магистральных артерий головы (предварительные наблюдения) // Мануальная терапия. — 2010. — Т. 40, № 4. — С. 3—11.
3. Верещагин Н. В., Колтовер А. Н. К морфологии и патогенезу патологической извитости и перегибов внутренних сонных артерий // Арх. патол. — 1996. — Т. 28, № 12. — С. 11—16.
4. Воевода М. И., Куликов В. П., Куликов И. В. и др. Ассоциация полиморфизма гена Sp4 с патологической извитостью внутренних сонных артерий // Кардиол. — 2009. — Т. 49, № 7—8. — С. 46—49.
5. Гавриленко А. В., Абрамян А. В., Кузлин А. В. Хирургическое лечение больных с патологической извитостью сонных и позвоночных артерий // Анналы хирургии. — 2006. — № 5. — С. 34—37.
6. Гринь А. А., Горохова Е. Н. Повреждение позвоночной артерии при травме шейного отдела позвоночника // Нейрохирургия. — 2002. — № 3. — С. 65—71.
7. Евтушенко С. К. Инсульты у детей (научный обзор и клинические наблюдения) // Совр. педиатр. — 2010. — Т. 3, № 31. — С. 175—182.
8. Еремеев В. П. Хирургическое лечение патологических извитостей, перегибов и петель сонных артерий // Ангиол. и сосуд. хир. — 1998. — № 2. — С. 82—84.
9. Зербино Д. Д. Системная экологическая теория этиологии и развития самых распространенных заболеваний сердца // Серце і судини. — 2011. — № 2. — С. 6—11.
10. Зербино Д. Д., Соломенчук Т. Н. «Атеросклероз» — конкретная патология артерий или «унифицированное» групповое определение? Поиск причин атеросклероза: экологическая концепция // Арх. патол. — 1990. — Т. 68, № 4. — С. 49—54.
11. Зербино Д. Д., Гринчишин Н. З., Цюк І. І. Гострі порушення мозкового кровообігу у жінок: етіологія та морфогенез // Укр. мед. часопис. — 2008. — № 3/65 (V—VI). — С. 43—47.
12. Зербино Д. Д., Гринчишин Н. З., Цюк І. І. Аналіз 1919 автопсій померлих внаслідок порушень мозкового кровообігу у Львові за 50 років (1956—2005) // Укр. мед. часопис. — 2007. — № 4/60 (VII—VIII). — С. 63—67.
13. Зербино Д. Д., Гринчишин Н. З., Цюк І. І. Гострі порушення мозкового кровообігу у чоловіків віком до 50 років: етіологія та морфогенез // Укр. мед. часопис. — 2008. — № 1/63 (I—II). — С. 83—87.
14. Зербино Д. Д., Гринчишин Н. З., Цюк І. І. Інсульт та професія // Укр. мед. часопис. — 2007. — № 5/61 (IX—X). — С. 38—41.
15. Казанчян П. О., Попов В. А., Гапонова Е. Н., Рудакова Т. В. Диагностика и лечение патологической извитости сонных артерий // Ангиол. и сосуд. хир. — 2001. — Т. 7, № 2. — С. 91—103.
16. Калмин О. В. Макро-микроскопические особенности и деформативно-прочностные свойства шейного отдела спинного мозга, нервных стволов и магистральных артерий шеи у плодов и новорожденных: автореф. дис. ...канд. мед. наук: спец. 14.00.02 «Анатомия человека». — Ставрополь, 1993. — 20 с.
17. Лобов М. А., Иллариошкин С. Н., Казанчян П. О. Клинические и генетические аспекты прецеребральных ангиодисплазий у детей // Рос. педиатр. журн. — 2006. — № 4. — С. 27—31.
18. Лобов М. А., Казанчян П. О., Иллариошкин С. Н. и др. Врожденная патологическая извитость внутренней сонной артерии: популяционный скрининг и генетические аспекты // Клини. неврол. — 2007. — Т. 1, № 4. — С. 5—9.
19. Лобов М. А., Тараканова Т. Ю., Шербакова Н. Е. Врожденные патологические извитости внутренних сонных артерий // Рос. педиатр. журн. — 2006. — № 3. — С. 50—54.
20. Мацкевичус З. К., Паулюкас П. А. Морфологические изменения стенки сонных и позвоночных артерий при их патологических перегибах и петлях // Арх. патол. — 1990. — Т. 52, № 10. — С. 53—58.
21. Мошкова Е. С., Кыштымов С. А., Ильичева Е. А. Нерешенные вопросы хирургии патологических деформаций внутренней сонной артерии (обзор литературы) // Бюл. ВСНЦ СО РАМН. — 2011. — Т. 80, № 4. — С. 321—324.
22. Никоненко Т. Н., Губка В. А. Морфогенез патологической извитости экстракраниальных артерий // Ангиол. и сосуд. хир. (Прил.). — 1998. — № 2. — С. 28.
23. Паулюкас П. А., Баркаускас Э. М. Хирургическая техника при выпрямлении петель внутренних сонных артерий // Хирургия. — 1989. — № 12. — С. 12—18.
24. Покровский А. В. Патологическое удлинение и извитость брахиоцефальных артерий // Болезни сердца и сосудов: Руководство для врачей / Под ред. Е. И. Чазова. — М.: Медицина, 1992. — Т. 3. — С. 299—327.
25. Родин Ю. В., Пичка Д. Ш., Дюба Д. Ш. и др. Эволюция гемодинамически незначимых конфигурационных деформаций внутренней сонной артерии // Вестн. неотложной и восстановительной мед. — 2006. — Т. 7, № 3. — С. 337—341.
26. Смирнова Ю. В. К вопросу о целесообразности хирургического лечения патологической извитости внутренней сонной артерии у детей // Ангиол. и сосуд. хир. — 2007. — Т. 13, № 1. — С. 101—107.
27. Смирнова Ю. В. Патологическая извитость внутренних сонных артерий у детей: особенности этиологии и патогенез нарушений мозгового кровообращения: Автореф. дис. ...д-ра мед. наук. — Новосибирск, 2007. — 42 с.
28. Смирнова Ю. В., Куликов В. П., Суворова А. В., Смирнов К. В. Патологическая извитость внутренних сонных артерий у детей как проявление недифференцированной дисплазии соединительной ткани // Педиатрия. — 2007. — Т. 86, № 2. — С. 39—43.

29. Суслов И. И. Клиническое значение апоптоза и иммунных нарушений при оценке необходимости хирургической коррекции патологических деформаций сонных артерий: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. — Ярославль, 2008. — 25 с.
30. Шойхет Я. Н., Хореев Н. Г., Куликов В. П. Патологическая извитость внутренней сонной артерии и ее хирургическое лечение // Пробл. клин. мед. — 2005. — № 1. — С. 80–90.
31. Arning C. Nonatherosclerotic disease of the cervical arteries: role of ultrasonography for diagnosis // *Vasa*. — 2001. — Vol. 30. — P. 160–167.
32. Begelman S. M., J. W. Olin. Fibromuscular dysplasia // *Curr. Opin. Rheumatol.* — 2000. — Vol. 12, N 1. — P. 41–47.
33. Bojinova V., Dimova P., Belopitova L. Clinical manifestation of cerebrovascular hipoplasias in childhood // *J. Child. Nevrol.* — 2000. — Vol. 15, N 31. — P. 166–171.
34. Callewaert B. L., Willaert A., Kerstjens-Frederikse W. S. et al. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families // *Hum. Mutat.* — 2008. — N 29. — P. 150–158.
35. Desai B., Toole J. F. Kinks, coils and carotids: a review // *Stroke*. — 1975. — N 6. — P. 649–653.
36. Dobrin P. B., T. H. Schwarcz, W. H. Baker. Mechanisms of arterial and aneurysmal tortuosity // *Surgery*. — 1988. — N 104. — P. 568–571.
37. Han H. C. Twisted blood vessels: symptoms, etiology and biomechanical mechanisms // *J. Vasc. Res.* — 2012. — Vol. 49. — P. 185–197.
38. Kelly A. B. Tortuosity of the internal carotid in relation to the pharynx // *J. Laryngol. Otol.* — 1925. — N 40. — P. 15–23.
39. La Barbera G., La Marca G., Cappello F. et al. Anomalies of the extracranial internal carotid artery: anatomic-clinical and histologic study // *International Angiology*. — 2006. — Vol. 25, N 2. — P. 145.
40. Lee J. H., Oh C. W., Lee S. H. et al. Aplasia of the internal carotid artery // *Acta Neurochir. (Wien)*. — 2003. — Vol. 145, N 2. — P. 117–125.
41. Leipzig T. J., Dohmann G. J. The tortuous or kinked carotid artery: pathogenesis and clinical considerations. A historical review // *Surg. Neurol.* — 1986. — N 25. — P. 478–486.
42. Moruzzo D., Conte B., Baggiani G. Carotid tortuous variants: comparison between elderly and youngsters // *J. Int. Angiol.* — 1996. — Vol. 15, N 1. — P. 49–54.
43. Mumoli N., Cei M. Asymptomatic carotid kinking // *Circ. J.* — 2008. — N 72. — P. 682–683.
44. Ochsner J. L., Hughes J. P., Leonard G. L. Elastic tissue dysplasia of internal carotid artery // *Ann. Surg.* — 1977. — Vol. 185, N 6. — P. 684–691.
45. Olin J. W. Atherosclerotic renal and carotid artery disease // *Cardiol. Clin.* — 2002. — Vol. 20. — P. 547–562.
46. Pancera P., Ribul M., De Marchi S. et al. Prevalence of morphological alterations in cervical vessels: a colour duplex ultrasonographic study in a series of 3300 subjects // *Int. J. Angiology*. — 1998. — Vol. 17, N 13. — P. 22–27.
47. Pancera P., Ribul M., Presciuttini B., Lechi A. Prevalence of carotid artery kinking in 590 consecutive subjects evaluated by Echocolor-doppler: Is there a correlation with arterial hypertension? // *J. Intern. Med.* — 2000. — N 248. — P. 7–12.
48. Radak D., Babic S., Tanaskovic S. et al. Are the carotid kinking and coiling underestimated entities? // *Vojnosanit. Pregl.* — 2012. — Vol. 9, N 76. — P. 616–619.
49. Sacco S., Totaro R., Carolei A. Morphological variants of the internal carotid artery: prevalence, characteristics and association with cerebrovascular disease // *Int. J. Angiol.* — 2007. — Vol. 16, N 16. — P. 59–61.
50. Shievink W. I., Limburg M., Oorthuys J. W. et al. Cerebrovascular disease in Elors-Danlose type IV // *Stroke*. — 1990. — Vol. 21. — P. 626–632.
51. Togay-Isikay C., Kim J., Betterman K. et al. Carotid artery tortuosity, kinking, coiling: stroke risk factor, marker, or curiosity? // *Acta Neurol. Belg.* — 2005. — Vol. 105, N 2. — P. 68–72.
52. White J. V., Haas K., Phillips S., Comerota A. J. Adventitial elastolysis is a primary event in aneurysm formation // *J. Vasc. Surg.* — 1993. — Vol. 17, N 2. — P. 371–380.
53. Wirbel R., Pistorius G., Braun C. Bilateral vertebral artery lesion after dislocating cervical spine trauma. A case report // *Spine*. — 1996. — Vol. 21. — P. 1375–1380.

## Деформації внутрішніх сонних артерій: проблеми етіології, патогенезу та морфогенезу

Д. Д. Зербіно, Ю. І. Кузик

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

В огляді проаналізовано літературу з питань етіології, патогенезу, клінічних та патоморфологічних виявів природжених і набутих деформацій внутрішніх сонних артерій (ДВСА), а також лікувальної тактики ведення пацієнтів. Обговорено дискусійні питання виникнення і розвитку їх у дітей, осіб молодого і старшого віку. Природжені ДВСА, що призводять до коулінгу, С- і S-подібних звивистостей судин, є генетично детермінованими хворобами або пов'язаними з дизембріогенетичними порушеннями. В основі їх лежать порушення м'язово-еластичної будови судини. До характерних клінічних виявів патології зараховують епілептичні напади. Транзиторні порушення мозкового кровообігу та ішемічні інсульти розвиваються вкрай рідко. В основі набутих ДВСА лежать вторинні дегенеративні зміни судин, такі як атеросклероз, артеріосклероз, артеріальна гіпертензія і, можливо, хронічний вплив токсичних речовин та травми ший. Характерними типами деформацій є кінкінг, подовження і перегини. Морфологічно виявляються фіброзом адвентиції, медії і рідше — інтими зі змінами еластики й ангіотом *vasa vasorum*. Виникають переважно у жінок після 60 років. Клінічно виявляються транзиторними порушеннями мозкового кровообігу, ішемічними інсультами, що зумовлює їхній несприятливий прогноз. Запропоновано робочу гіпотезу розвитку природжених і набутих ДВСА, в якій враховано всі відомі й можливі на сьогодні причини та чинники ризику розвитку патологічної звивистості. Гіпотеза, однак, потребує подальших досліджень, доповнень і доказів правомірності її існування.

**Ключові слова:** внутрішні сонні артерії, патологічні деформації, кінкінг, патологічні вигини, коулінг, порушення мозкового кровообігу.



## Deformations of internal carotid arteries: problems of etiology, pathogenesis and morphogenesis

**D. D. Zerbino, Yu. I. Kuzyk**

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

This review analyzes literature on the etiology, pathogenesis, clinical and pathomorphological manifestation of innate and acquired deformations of internal carotid arteries (DICA) and strategy of treatment of patients. We discussed questions of onset and development of deformations of vessels in children, younger and elderly persons. Congenital DICA leading to coiling, C- and S-tortuosity of these vessels are genetically determined diseases associated with disembryogenetic disorders. Violations of muscular and elastic structure of vessels underlie them. Typical clinical manifestations of the pathology include seizures. Transient cerebrovascular violations and ischemic stroke are extremely rare. Secondary degenerative vascular changes, such as atherosclerosis, arteriolosclerosis, hypertension, and possibly chronic exposure to toxic substances and neck injuries are the basis of acquired DICA. Typical types of deformations are kinking, elongation and angulations. Morphologically they are revealed by fibrosis adventitia, media and less often — by intima with changed elastics and angitis vasa vasorum. They occur predominantly in women after 60 years. Clinically they are detected as transient stroke, ischemic stroke, which leads to their poor prognosis. A working hypothesis has been offered of innate and acquired DICA, which takes into account all known and possible causes and risk factors for pathological tortuosity. The hypothesis, however, requires further research, supplements and evidence of the legality of its existence.

**Key words:** internal carotid artery, carotid deformation, kinking, tortuosity, coiling, cerebrovascular deficiency.