

УДК 616.-018.2 76.01.13.61:061.2/4.

*А.В. Акимова¹, В.А. Миронов¹, В.В. Гагиев², Е.В. Тарасова¹, П.А. Палабугина¹,
Д.Ф. Хусаинова¹, А.А. Таланкина¹*

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ВЕГЕТАТИВНОЙ РЕГУЛЯЦИИ СИНУСОВОГО РИТМА СЕРДЦА У ЛИЦ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

¹Уральский государственный медицинский университет, г. Екатеринбург, Российская Федерация;

²Пятый военный клинический госпиталь войск национальной гвардии РФ, г. Екатеринбург, Российская Федерация

*A.V. Akimova¹, V.A. Mironov¹, V.V. Gagiev², E.V. Tarasova¹, P.A. Palabugina¹,
D.F. Khusainova¹, A.A. Talankina¹*

PECULIARITIES OF A CLINICAL COURSE AND AUTONOMIC REGULATION OF SINUS RHYTHM IN INDIVIDUALS WITH UNDIFFERENTIATED CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA

¹Ural State Medical University, Yekaterinburg, Russian Federation;

²Fifth Military Clinical Hospital of National Guard Troops RF, Yekaterinburg, Russian Federation

Резюме. Дисплазия соединительной ткани (ДСТ), особенно ее недифференцированная форма, с высокой частотой встречается в популяции молодых людей. Внешние признаки ДСТ и малые аномалии развития ассоциируются с соматическими заболеваниями, психоэмоциональными нарушениями, вегетативной дисрегуляцией. **Цель исследования** — выявить фенотипические, клинические, психоэмоциональные проявления и особенности вегетативной регуляции у молодых людей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ). **Материалы и методы.** Обследовано 67 молодых людей в возрасте 18-25 лет. Определяли наличие внешних фенов ДСТ, выявляли особенности клинических проявлений, оценивали болевые синдромы с помощью визуальной аналоговой шкалы боли, диагностировали наличие вегетативных нарушений с помощью Опросника Вейна, выраженность астении по Шкале астенического состояния, выраженность тревоги и депрессии — с помощью Госпитальной шкалы тревоги и депрессии. Для исследования вегетативной регуляции оценивали вариабельность сердечного ритма методом ритмокардиографии высокого разрешения. Оценивали результаты эхокардиографии. Всем пациентам проводили многостороннее исследование личности с помощью Миннесотского многоаспектного личностного опросника в модификации Ф.Б. Березина и соавт. В группу НДСТ включили лиц, имеющих 6 и более внешних фенов. Обследуемые с числом внешних фенов ДСТ менее 6 составили группу контроля. **Результаты.** Недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) в группе исследования выявлена в 64,2% случаев. Определены преобладающие болевые синдромы: цефалгии больше беспокоили молодых людей вне зависимости от НДСТ, артралгии были достоверно

Abstract. Connective tissue dysplasia (CTD), especially the undifferentiated form, is common among young people. External signs of connective tissue dysplasia and minor malformations are associated with somatic diseases, psychological disorders and autonomic dysfunction. **The aim of the study** was to identify phenotypic, clinical, psychological manifestations and features of autonomic regulation in young people with undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD). **Methods.** We examined 67 young people aged 18-25 years. Clinical signs and symptoms of CTD were evaluated using standard methods. Pain intensity was measured by visual analog pain scale. Autonomic disorders were assessed using the Vein Questionnaire. The Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) was used to assess anxiety and depression. The autonomic regulation was evaluated by heart rate variability (method of high resolution rhythmocardiography). All patients underwent a Multilateral Study of Personality on the basis of Minnesota Multiphasic Personality Inventory (MMPI) in modification of F.B. Berezin et al. All participants were divided into 2 groups. The UCTD group included persons with 6 or more external signs. The control group composed of participants who had less than 6 signs of CTD. **Results.** The syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD) was identified in 64.2% (43 participants). We found that young people (regardless of the presence of undifferentiated connective tissue dysplasia) more frequently had head pain. Arthralgia was significantly more common in patients with the UCTD syndrome. The psychological manifestations identified by the multilateral study of personality in participants with UCTD characterized by fewer scores on the scale of social introversion. The features of autonomic regulation of heart rate variability

более выражены у пациентов с НДСТ. Психоэмоциональные проявления, выявленные в результате многостороннего исследования личности, у лиц с НДСТ отличались меньшим количеством баллов по шкале социальной интроверсии. Различий по показателям тревоги и депрессии выявлено не было. Особенности вегетативной регуляции синусового ритма сердца были обнаружены в ходе исследования вариабельности ритма сердца методом ритмокардиографии высокого разрешения. Выявлено преобладание парасимпатической регуляции синусового ритма у лиц с НДСТ.

Заключение. Молодые люди с множественными признаками ДСТ отличаются клиническими и психоэмоциональными проявлениями от группы контроля и имеют особенности вегетативной регуляции сердечного ритма.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, боль, тревога, депрессия, многостороннее исследование личности, вегетативная регуляция, вариабельность ритма сердца, ритмокардиография

were found using the method of rhythmocardiography. The predominance of the parasympathetic regulation of sinus rhythm was revealed in young people with UCTD. Conclusion. Young people with multiple signs of CTD differ significantly from the control group respect to clinical symptoms and psychoemotional state, and they have features of autonomic regulation of the heart rhythm.

Keywords: undifferentiated connective tissue dysplasia, pain, anxiety, depression, MMPI, autonomic regulation, heart rate variability, rhythmocardiography

Конфликт интересов отсутствует.

There is no conflict of interest.

Контактная информация автора, ответственного за переписку: Акимова Анна Валерьевна
anna_v_akimova@mail.ru

Contact information of the author responsible for correspondence: Anna V.Akimova
anna_v_akimova@mail.ru

Дата поступления 01.11. 2017

Received 01.11.2017

Образец цитирования:

Акимова А.В., Миронов В.А., Гагиев В.В., Тарасова Е.В., Палабугина П.А., Хусаинова Д.Ф., Таланкина А.А. Особенности клиники и вегетативной регуляции синусового ритма сердца у лиц с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Вестник уральской медицинской академической науки. 2017, Том 14, №4, с. 315–324, DOI: 10.22138/2500-0918-2017-14-4-315-324

For citation

Akimova A.V., Mironov V.A., Gagiev V.V., Tarasova E.V., Palabugina P.A., Khusainova D.F., Talankina A.A. Peculiarities of a clinical course and autonomic regulation of sinus rhythm in individuals with undifferentiated connective tissue dysplasia. Vestn. Ural. Med. Akad. Nauki. Journal of Ural Medical Academic Science. 2017, Vol. 14, no. 4, pp. 315–324. DOI: 10.22138/2500-0918-2017-14-4-315-324 (In Russ)

Введение

Термин «дисплазия соединительной ткани» (ДСТ) включает в себя широкий спектр нарушений. Эти нарушения затрагивают большинство органов, кости, сухожилия, связочный аппарат и кожу. Описан ряд моногенных синдромов (Марфана, Элерса-Данло, Лоеса-Дитца, Стиклера, несовершенного остеогенеза и др.), которые в англоязычной медицинской литературе называют наследственными нарушениями соединительной ткани (hereditary connective tissue disorders), а в российской — дифференцированными (синдромными) дисплазиями соединительной ткани. Недифференцированные формы дисплазии соединительной ткани (НДСТ), соответственно, возникают в результате большого числа генных мутаций в различных сочетаниях и

под воздействием разнообразных внешних факторов. [1] Клинические проявления НДСТ не соответствуют полностью критериям диагностики синдромных форм, однако нередко напоминают их. В связи с этим в структуре НДСТ выделены фенотипы: MASS-подобный фенотип, пограничный пролапс митрального клапана, марфаноидную внешность, элерсоподобный фенотип, доброкачественную гипермобильность суставов, неклассифицируемый фенотип и повышенную диспластическую стигматизацию [2].

Частота выявления НДСТ зависит от исследуемой популяции, возрастной категории и составляет от 8 до 85,4% [2, 3, 4, 5]. Такой широкий диапазон обусловлен различными подходами к диагностике, разным спектром оцениваемых признаков ДСТ, а также не-

однозначной трактовкой исследователями отдельных признаков и тестов. В репрезентативной выборке, состоящей из 2829 студентов 18-27 лет, ДСТ была диагностирована в 21,6% случаев [6]. По результатам исследований отмечена более высокая частота синдрома вегетативной дисфункции среди пациентов с НДСТ. Сочетание вегетативных нарушений, выявленных по результатам опросника Вейна, с синдромом ДСТ достигает 71% [7]. Исследования вегетативного статуса пациентов с НДСТ различными методами указывают, преимущественно, на преобладание симпатикотонии [7, 8, 9, 10, 11], снижение парасимпатического компонента вариабельности сердечного ритма [12]. Среди психоэмоциональных нарушений пациентов с НДСТ чаще отмечают невротические расстройства, тревогу, депрессию, ипохондрию, обсессивно-фобические расстройства, нервную анорексию [2, 13]. НДСТ часто проявляется хроническими болевыми синдромами и астенией [13, 14]. Разнообразие описанных клинических, вегетативных и психоэмоциональных симптомов НДСТ, неоднозначные сведения о преобладающих проявлениях и различные данные о частоте их встречаемости послужили предпосылками для настоящего исследования.

Цель исследования — выявить фенотипические, клинические, психоэмоциональные проявления и особенности вегетативной регуляции у молодых людей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани.

Задачи

1. Выявить внешние признаки нарушения соединительной ткани и малые аномалии развития у молодых людей 18-25 лет и определить частоту выявления НДСТ в исследуемой группе.
2. Определить наличие и степень выраженности вегетативных нарушений.
3. Оценить выраженность болевых синдромов различных локализаций в зависимости от наличия НДСТ.
4. Оценить выраженность проявлений тревоги и депрессии в зависимости от наличия НДСТ.
5. Провести многостороннее исследование личности и выявить особенности пациентов с НДСТ.
6. Оценить особенности вегетативной регуляции с использованием анализа вариабельности сердечного ритма у лиц с НДСТ.

Материалы и методы

В исследование на основе добровольного информированного согласия были включены 70 молодых людей в возрасте 18-25 лет, не имеющих на момент обследования никаких острых заболеваний, и не состоящих на диспансерном наблюдении по поводу какой-либо хронической патологии. Исследование проводилось с ноября 2016 года по февраль 2017 года на базе

ФГКУЗ «5 ВКГ ВНГ РФ» (г. Екатеринбург).

На первом этапе было проведено одномоментное кросс-секционное исследование. Каждому пациенту проводился стандартный терапевтический осмотр с оценкой антропометрических показателей (рост, масса тела, индекс массы тела, размах рук, длина кисти, длина стопы). Оценивались результаты эхокардиографического исследования. Внешние признаки дисплазии соединительной ткани и малые аномалии развития оценивались в соответствии с Национальными рекомендациями [1] и вносились в карту, составленную специально для данного исследования на основании Рекомендаций научного медицинского общества терапевтов 2015 г. [2]. Всего оценивалось 48 внешних фенов, таких как долихостеномелия, арахнодактилия (симптомы 1 пальца и запястья), оттопыренные, «мятые» уши, приросшая мочка, высокое арковидное небо, аномальный рост зубов и прикус, диастема, переразгибание коленных и локтевых суставов, тесты 1 пальца и разгибания кисти, genu valgum, genu valgus, поперечное плоскостопие, косолапость, плосковальгусная стопа, сандалевидная щель, синдактилия 2 и 3 пальцев, короткий 1 палец стопы, hallux valgus, астеническая, воронкообразная или килевидная грудная клетка, сколиоз, крыловидные лопатки, «прямая» спина, гиперкифоз, гиперлордоз, варикозное расширение вен, диастаз прямых мышц живота, косоглазие, голубые склеры, гипо/гипертелоризм, повышенная растяжимость кожи, белые стрии, множественные родинки, депигментации, тонкая кожа. Участники исследования были оценены с помощью Гентских, Вилль-франшских и Брайтонских критериев, не было выявлено ни одного случая соответствия критериям диагностики синдрома Марфана, Элерса-Данло, Лоеса-Дитца, несовершенного остеогенеза. У троих пациентов согласно Брайтонским критериям был выявлен синдром гипермобильности суставов, и они были исключены из исследования [15, 16, 17]. При выявлении 6 и более внешних фенов ДСТ у пациента регистрировалась недифференцированная дисплазия соединительной ткани.

Обследование включало заполнение следующих шкал. Опросник Вейна для выявления вегетативных нарушений [18]. При выявлении 0-14 баллов регистрировалось отсутствие вегетативных нарушений, 15-29 баллов — умеренные вегетативные нарушения, 30 и более баллов — выраженные вегетативные нарушения. Для экспресс-диагностики астенических проявлений проведен опрос по шкале астенического состояния (ШАС, Л.Д. Майкова, Т.Г. Чертова) [19]. Шкала состоит из 30 пунктов-утверждений, отражающих характеристики астенического состояния. При выявлении 30-50 баллов регистрировалось отсутствие астении, 51-75 баллов — «слабая астения», 76-100 баллов — «умеренная астения», 101-120 баллов — «выраженная астения». Оценка выраженности болевых синдромов проводилась с помощью визуальной аналоговой шкалы

боли. Учитывались следующие локализации болей: головная боль, боль в области сердца, боли в спине, боли в суставах, боли в грудной клетке, боли в животе. Пациенты самостоятельно отмечали выраженность болевого синдрома определенной локализации на шкале от 0 (отсутствие боли) до 10 баллов (максимальная, нестерпимая боль). Скрининг-диагностика тревоги и депрессии проводили с помощью Госпитальной шкалы тревоги и депрессии (Hospital anxiety and depression Scale, HADS) [20]. Шкала составлена из 14 утверждений, обслуживающих 2 подшкалы: «тревога» (нечетные пункты 1-13) и «депрессия» (четные пункты 2-14). Каждому утверждению соответствует 4 варианта ответа, отражающие градации выраженности признака и кодирующиеся по нарастанию тяжести симптома от 0 (отсутствие) до 3 (максимальная выраженность). При интерпретации результатов учитывается суммарный показатель по каждой подшкале, при этом выделяют 3 области его значений: 0-7 — «норма» (отсутствие достоверно выраженных симптомов тревоги и депрессии); 8-10 — «субклинически выраженная тревога/депрессия»; 11 и выше — «клинически выраженная тревога/депрессия». Шкала HADS валидизирована, адаптация шкалы для использования в отечественной популяции произведена М. Ю. Дробижевым в 1993 году.

Проводилось многостороннее исследование личности (МИЛ) с помощью Миннесотского многоаспектного личностного опросника (MMPI) в модификации Ф.Б. Березина и соавт. [21]. Методика включает 384 утверждения, касающихся характера и поведения испытуемого. Результаты оцениваются по десяти базисным шкалам и трем шкалам достоверности: шкала «невротического сверхконтроля» — ипохондрии (1), «пессимистичности» — депрессии (2), «эмоциональной лабильности» — тревоги, истерии (3), «импульсивности» — психопатии (4), «мужественности-женственности» — феминности (5), паранойальности (6), «тревожности» — психастении (7), «индивидуалистичности» — шизофрении (8), «оптимизма и активности» — гипомании (9), «социальной интроверсии» (0); и 3 дополнительные шкалы достоверности — «лжи» (L), «субъективно достоверности» (F), «коррекции» (K).

Выполнялось исследование состояния вегетативной регуляции с использованием анализа вариабельности сердечного ритма (ВСР) методом ритмокардиографии (РКГ) высокого разрешения. Обследование проводилось на аппаратно-программном комплексе (АПК) — КАП-РК-01-«Микор» (регистрационное удостоверение №ФС 02262005/2447-06 Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения). ВСР-показатели статистического анализа: медианы (25÷75%) продолжительности RR-интервалов в секундах на анализируемой РКГ — (RR), стандартная девиация всех волн от средней величины RR (SDNN), среднеквадратические отклонения каждого вида флуктуаций: гуморально-

метаболического (σ_l), симпатического (σ_m), парасимпатического (σ_s) влияний отделов вегетативной системы, средняя амплитуда дыхательной аритмии (ARA). Соотношение факторов регуляции в синусовом узле после разложения волновой структуры ВСР на три частотные составляющие в программе «Микор» представлено процентными долями воздействия на пейсмейкеры: гуморально-метаболического влияния — в очень низкочастотном (VLF%), симпатического — в низкочастотном (LF%) и парасимпатического — в высокочастотном (HF%) диапазонах по отношению к тотальному спектру, принятому за 100%. Выполнялась фоновая запись в положении лежа на спине, маневр Вальсальвы-Бюркера (V_m), проба Ашнера-Даньини (РА), активная ортопроба (АОР), проба с физической нагрузкой (PWC120), проба Шеллонга II [22].

На втором этапе проводили сравнительное исследование. Основную группу НДСТ составили молодые люди, у которых было обнаружено 6 и более внешних признаков ДСТ (n=43), группу контроля составили лица, имеющие менее 6 внешних признаков ДСТ (n=24).

Для оценки статистической достоверности различий по количественному признаку между группами использовали непараметрический критерий Манна-Уитни. Достоверность различий частоты признака в группах оценивали с помощью критерия χ^2 . Различия считали достоверными при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

При детальном осмотре испытуемых внешние фены ДСТ и малые аномалии развития в разном количестве были выявлены у каждого. НДСТ зарегистрирована у 43 из 67 (64,2%). Частота выявления отдельных признаков ДСТ приведена в таблице 1.

У лиц с НДСТ достоверно чаще встречаются следующие фены: плоскостопие, положительный тест запястья, астеническая грудная клетка, гипермобильность I пальца кисти, тест I пальца, переразгибание локтевого сустава, переразгибание кисти ($p < 0,05$). Эти фены можно считать наиболее значимыми при диагностике НДСТ. При высокой встречаемости приросшей мочки уха и сколиоза данные признаки сравнимы по частоте в обеих группах.

В ходе сравнения групп испытуемых в зависимости от наличия НДСТ получены следующие результаты. Группы были сравнимы по возрасту и полу. Однако лица с НДСТ отличались более низкими значениями индекса массы тела ($p = 0,007$), что может быть связано с гипотрофией мышц или с более низкой плотностью костной ткани, и подтверждается результатами исследований [11, 23, 24]. Группы закономерно различались по количеству выявленных внешних фенов ДСТ. Результаты сравнительного исследования представлены в таблице 2.

При сравнении групп по клиническим и вегетативным проявлениям были выявлены различия. Группа

НДСТ имела большее число баллов по опроснику Вейна в сравнении с контролем, однако различия не достигли статистически значимого уровня. Проявления астении в группах не различались. При сравнении выраженности болевых синдромов выявлено, что артралгии достоверно больше беспокоили лиц с НДСТ в сравнении с контролем; головные боли одинаково беспокоили пациентов обеих групп.

Таблица 1
Частота выявления внешних фенов дисплазии соединительной ткани у молодых людей

Table 1
The frequency of connective tissue dysplasia signs among young people

Фены/Signs	Частота выявления/ Frequency (n=67)	Группа НДСТ/ UCTD group (n=43)	Группа контроля /Control group (n=24)	χ^2	p
Приросшая мочка уха/Fused earlobe	26 (38,8%)	16	10	0,09	0,76
Плоскостопие/ Flat feet	26 (38,8%)	23	3	8,49	0,004
Тест запястья/ Walker-Murdoch sign	24 (35,8%)	23	1	13,46	0,000
Сколиоз/ Scoliosis	23 (34,3%)	16	7	0,024	0,88
Астеническая гр. клетка/ Alar chest	22 (32,8%)	19	3	5,21	0,022
Аномалии прикуса/ Malocclusions	20 (29,9%)	17	3	3,48	0,063
Гипермобильность 1п. кисти / Hyperextensibility of thumbs	20 (29,9%)	19	1	9,3	0,002
Тест 1 пальца/ Steinberg thumb sign	19 (28,4%)	17	2	5,39	0,02
Переразгибание локт. суставов/ Hyperextensibility of elbows	18 (26,9%)	18	0	11,8	0,000
Переразгибание кисти/ Hyperextensibility of fingers	17 (25,4%)	16	1	6,7	0,01
Сандалевидная щель/ Wide gap between the first and second toes	17 (25,4%)	12	5	0,093	0,76
Аномальный рост зубов/ Dental crowding	16 (23,9%)	13	3	1,36	0,24
Множественные родинки/ Multiple moles	15 (22,4%)	13	2	3,45	0,063
Переразгибание колен. суставов/ Hyperextensibility of knee joints	13 (19,4%)	12	1	3,77	0,052
Белые стрии/ Skin striae distensae	11 (16,4%)	8	3	0,14	0,7
Оттопыренные уши/ Protruding ears	10 (14,9%)	8	2	0,41	0,52
Высокое арковидное небо/ High arched palate	9 (13,4%)	9	0	3,86	0,05
Подвывихи суставов/ Joint laxity	9 (13,4%)	8	1	1,46	0,23
Синдактилия 2-3п. стопы/ Syndactyly of 2-3toes	9 (13,4%)	9	0	3,86	0,05
Крыловидные лопатки/ Winged scapula	8 (11,9%)	7	1	1,04	0,31
«Прямая» спина/ Flat back	8 (11,9%)	5	3	0,052	0,82
Плосковальгусная стопа/pes planovalgus	6 (9%)	5	1	0,26	0,61
Воронкообразная грудная клетка/ Pectus excavatum	6 (9%)	6	0	2,04	0,15
Повышенная растяжимость кожи/ Hyperextensible skin	6 (9%)	6	0	2,04	0,15
Genu varum	5 (7,5%)	5	0	1,43	0,23
Гиперкифоз / Hyperkyphosis	5 (7,5%)	4	1	0,056	0,81

Таблица 2
Характеристика групп и клинические проявления в зависимости от наличия НДСТ

Table 2
Clinical characteristics of the comparing groups (Me, 25÷75%)

Признаки/Signs	Группа НДСТ /UCTD group (n=43)	Группа контроля / Control group (n=24)	p
Возраст, лет /Age	22 (20÷23)	22,5 (20÷25)	0,12
ИМТ, кг/м² /BMI	21,5 (19,3÷22,8)	22,8 (21,8÷24,4)	0,007
Количество фенов ДСТ/ Number of signs CTD	9 (7÷13)	3 (1,5÷4)	0,000
Опросник Вейна, баллы/ Vein score	25,5 (9,5÷37)	15 (3÷27)	0,15
Шкала астении, баллы/ Asthenia score	47 (41,5÷54,5)	42 (34÷55)	0,22
Боли в суставах, баллы/ Joint pain	1 (0÷5)	0 (0÷0)	0,037
Боли в спине, баллы/ Back pain	2 (0÷5)	0 (0÷3)	0,14
Боли в сердце, баллы/ Heart pain	0 (0÷2)	0 (0÷3)	0,49
Головные боли, баллы/ Head pain	1,5 (0÷4)	1,5 (0÷5)	0,7
Боль в грудной клетке/ Chest pain	0 (0÷1)	0 (0÷1)	0,83
Боль в животе, баллы/ Abdominal pain	0 (0÷2)	0 (0÷2)	0,71

Таблица 3
Психоэмоциональный статус в зависимости от наличия НДСТ
Table 3
Psychological characteristics of the comparing groups (Me, 25÷75%)

Признаки/Signs	Группа НДСТ / UCTD group (n=43)	Группа контроля / Control group (n=24)	p
HADS тревога, баллы/ HADS anxiety	5 (2,5÷8)	2 (0÷8)	0,17
HADS депрессия, баллы/ HADS depression	3 (2÷6)	3 (2÷5)	0,55
L – шкала МИЛ	4 (3÷5)	3 (1÷6)	0,23
F – шкала МИЛ	9 (6÷13)	8 (4÷13)	0,31
K – шкала МИЛ	12 (9÷16)	13 (11÷16)	0,33
1 – шкала ипохондрии/ hypochondria scale	17 (14÷20)	14 (11÷18)	0,10
2 – шкала депрессии /depression scale	18 (15÷22)	19 (15÷25)	0,49
3 – шкала тревоги, истерии/ anxiety, hysteria	20 (18÷25)	19 (14÷24)	0,39
4 – шкала психопатии/ psychopathy scale	18 (13,4÷23)	21 (17,8÷24)	0,07
5 – шкала феминности/ feminity scale	20 (15÷24)	22 (19÷26)	0,16
6 – шкала паранойяльности/ paranoia scale	8 (6÷11)	9 (7÷12)	0,57
7 – шкала психастении/ psihastenia scale	23 (19÷28)	27 (22÷36)	0,24
8 – шкала шизоидности/ schizophrenia scale	24 (19÷31)	28 (21÷33)	0,46
9 – шкала гипомании/ hypomania scale	17,4 (13,8÷23)	21 (15,4÷25)	0,16
0 – шкала социальной интроверсии/ social introversion scale	21 (16÷30)	28 (22÷32)	0,029

При скрининговом исследовании психоэмоционального статуса с помощью Госпитальной шкалы тревоги и депрессии различий между группами выявлено не было. Баллы по данным шкалам не различались и при многостороннем исследовании личности, однако были выявлены достоверно более низкие баллы по шкале социальной интроверсии в группе НДСТ. Пациенты основной группы также показали себя менее импульсивными и больше беспокоились о состоянии своего здоровья, однако различия не достигли значимого уровня. Выявленные тенденции требуют дальнейшего изучения.

По результатам исследования variability сердечного ритма методом ритмокардиографии было зарегистрировано, что исходно группы не различались по межсистолическому интервалу ($p=0,92$). После проведения маневра Вальсальвы-Бюркера группа НДСТ показала более высокие значения амплитуды дыхательной аритмии ($p=0,036$) и среднеквадратичного отклонения парасимпатических флуктуаций ($p=0,056$). Подобные тенденции были зарегистрированы после пробы Ашнера-Даньини ($p=0,07$ и $p=0,07$ соответственно). После пробы с физической нагрузкой пациенты с НДСТ также имели тенденцию к более высоким значениям среднеквадратичного отклонения парасимпатических флуктуаций ($p=0,073$) и значимо более короткий восстановительный период ($p=0,001$). Данные результаты указывают на преобладание парасимпатических влияний на вегетативную регуляцию синусового ритма сердца среди испытуемых с НДСТ.

Выводы

1. НДСТ выявлена у 64,2% в исследуемой группе ($n=67$). Наиболее значимыми признаками для диагностики НДСТ являются плоскостопие, тест запястья (Walker-Murdoch wrist sign), астеническая грудная клетка, гипермобильность I пальца, кисти, переразгибание локтевых суставов и тест I пальца (Steinberg thumb sign).
2. Преобладание вегетативных нарушений среди лиц с НДСТ не достигло статистически значимого уровня.
3. Группа НДСТ отличалась более низкими значениями индекса массы тела.
4. Артралгии значимо больше беспокоят пациентов с НДСТ в сравнении с группой контроля.
5. Группы не различались по выраженности тревоги и депрессии. По результатам многостороннего исследования личности, пациенты с НДСТ имеют меньше баллов по шкале социальной интроверсии.
6. Среди испытуемых с множественными феноменами НДСТ преобладают парасимпатические влияния на вегетативную регуляцию сердечного ритма.

Таблица 4

Показатели вариабельности синусового ритма сердца в зависимости от НДСТ

Table 4

Heart rate variability in persons with undifferentiated connective tissue dysplasia

Пробы/ Tests	Параметры ВСП/ HRV parameters	Группа НДСТ /UCTD group (n=43)	Группа контроля /Control group (n=24)	p
ph	RR	0,831 (0,767÷0,995)	0,846 (0,799÷0,947)	0,92
	SDNN	0,046 (0,039÷0,06)	0,043 (0,03÷0,05)	0,28
	ARA	0,081 (0,056÷0,114)	0,061 (0,042÷0,093)	0,14
	σs	0,03 (0,021÷0,044)	0,023 (0,015÷0,036)	0,18
	HF%	43,9 (27,8÷64,4)	41,5 (22,7÷34,1)	0,47
Vm	ARA	0,067 (0,054÷0,087)	0,049 (0,036÷0,08)	0,036
	σs	0,025 (0,02÷0,034)	0,018 (0,013÷0,031)	0,056
	HF%	40,35 (27,3÷54,5)	29,6 (18,8÷41,3)	0,12
Pa	ARA	0,074 (0,049÷0,097)	0,048 (0,033÷0,071)	0,07
	σs	0,028 (0,019÷0,039)	0,02 (0,012÷0,028)	0,07
	HF%	41,6 (29,1÷55,0)	32,65 (18,1÷49,9)	0,21
	Tr. s	16,01 (13,49÷25,07)	22,14 (16,26÷28,62)	0,068
PWC	ARA	0,092 (0,06÷0,132)	0,08 (0,049÷0,103)	0,23
	σs	0,036 (0,023÷0,052)	0,027 (0,017÷0,039)	0,073
	HF%	60,6 (41,7÷74,0)	56,2 (20,9÷69,5)	0,26
	Tr. int	116,5 (97,5÷128,5)	162 (122,5÷189)	0,001
	Tr. s	84,5 (70,26÷102,28)	124,07 (92,9÷146,8)	0,001

ЛИТЕРАТУРА

1. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Березовская Г.А., Парфенова Н.Н., Реева С.В., Лунева Е.Б. и др. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (I пересмотр). Российский кардиологический журнал. 2013; 1: 5-32.
2. Мартынов А.И., Нечаева Г.И., Акатова Е.В., Вершинина М.В., Викторова И.А., Громова О.А. и др. Национальные рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2016; 1: 2-76.
3. Каргаполова, М.П. Особенности ремоделирования сердца и сосудов в зависимости от наличия дисплазии соединительной ткани при различных уровнях артериального давления. Дисс. Челябинск; 2013.
4. Краснопольская Н.С. Малые аномалии сердца и их клинико-функциональные взаимосвязи с внешними стигмами дисплазии соединительной ткани и факторами кардиоваскулярного риска у студенческой молодежи. Дисс. Челябинск; 2008.
5. Тышкевич О.С., Кравченко Е.Н. Дисплазия соединительной ткани – актуальная проблема современного акушерства. Обзор литературы. Мать и дитя в Кузбассе. 2014; 3: 4-8.
6. Нечаева Г.И., Шупина М.И., Логинова Е.Н., Надей Е.В., Сероухов А.Н. Клинические особенности течения артериальной гипертензии при дисплазии соединительной ткани. В кн.: Материалы VII съезда кардиологов Сибирского федерального округа совместно с VII Всероссийской

REFERENCES

1. Zemtsovsky E.V., Malev E.G., Berezovskaya G.A. et al. Hereditary disorders of connective tissue in cardiology. Diagnosis and management. Russian recommendations (I revision) Russian Journal of Cardiology = Rossijskij kardiologicheskij zhurnal] 2013, no. 1, pp. 5-32, (In Russ).
2. Martynov A.I., Nechaeva G.I., Akatova E.V., Vershinina M.V., Viktorova I.A., Gromova O.A. et al. National recommendations of the Russian Scientific Society of Internal Medicine for diagnostics, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia. Medical news of the North Caucasus = Medicinskij vestnik Severnogo Kavkaza. 2016, no. 1, pp. 2-76, (In Russ).
3. Kargapolova, M.P. Features of the remodeling of heart and vessels, depending on the presence of connective tissue dysplasia at different levels of blood pressure. Diss. Chelyabinsk. 2013, (In Russ).
4. Krasnopol'skaja N.S. Minor heart anomalies and their clinical and functional relationship with external stigma dysplasia of connective tissue and cardiovascular risk factors in students. Diss. Chelyabinsk. 2008, (In Russ).
5. Tyshkevich O.S., Kravchenko E.N. Connective tissue dysplasia – the actual problem of modern obstetrics. A review of the literature. Mother and Child in Kuzbass = Mat' i ditja v Kuzbasse. 2014; no. 3, pp. 4-8, (In Russ).
6. Nechaeva G.I., Shupina M.I., Loginova E.N., Nadej E.V., Serouhov A.N. Clinical features of arterial hypertension in connective tissue dysplasia. In. Proceedings of the VII Congress of cardiologists of the Siberian Federal district in conjunction with the VII all-Russian scientific-practical conference «Actual problems of internal pathology. Connective tissue dysplasia». 2017. Omsk. pp. 166-168, (In

- ской научно-практической конференцией «Актуальные вопросы внутренней патологии. Дисплазия соединительной ткани». Омск; 2017; 166-168.
7. Перетолчина Т.Ф. Клинико-функциональное значение изолированных и сочетанных вариантов синдрома дисплазии соединительной ткани сердца различной степени тяжести и их влияние на течение ИБС и АГ. Дисс. Екатеринбург; 2000.
8. Реева С.В. Особенности вегетативной регуляции сердечно-сосудистой системы у лиц молодого возраста с синдромом дисплазии соединительной ткани. Дисс. Санкт-Петербург; 2004.
9. Тихонова О.В. Вариабельность сердечного ритма у пациентов молодого возраста с дисплазией соединительной ткани. Дисс. Омск; 2006.
10. Павленко М.С. Состояние вегетативного статуса и адаптационные возможности сердечно-сосудистой системы у девочек подростков с синдромом дисплазии соединительной ткани. Дисс. Ставрополь; 2010.
11. Земцовский Э. В., Малев Э. Г., Реева С. В., Лунёва Е. Б., Парфенова Н. Н., Рудой А. С., Беляева Е. Л., Лобанов М. Ю. Диагностика наследственных нарушений соединительной ткани. Трансляционная медицина. 2015; 2(5):73-82.
12. Москвина Ю.В. Нарушения сердечного ритма у пациентов с дисплазией соединительной ткани в практике врача-терапевта: диагностическая тактика, прогноз. Дисс. Омск; 2012.
13. Дума С.Н., Лисиченко О.В., Лукьянова Г.В. Психовегетативные, астенические и когнитивные нарушения при дисплазии соединительной ткани: выбор оптимальной терапии. Фарматека. 2012; 7: 131-135.
14. Scheper M.C., de Vries J.E., Verbunt J., Engelbert R.H. Chronic pain in hypermobility syndrome and Ehlers–Danlos syndrome (hypermobility type): it is a challenge. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26316810>.
15. Loeys B. L., Dietz H. C., Braverman A. C. et al. The Revised Ghent Nosology for the Marfan Syndrome. J. Med. Genetics. 2010; 4: 476-485.
16. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B. et al. Ehlers–Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. Am. J. Med. Genetics. 1998; 1: 31-37.
17. Grahame R., Bird H. A., Child A. The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome. J. Rheumatology. 2000; 7: 1777–1779.
18. Вейн А.М. Вегетативные расстройства: клиника, диагностика, лечение. М.: МИА, 1998.
19. Рогов Е.И. Настольная книга практического психолога. Учебное пособие. М.: ВЛАДОС, 1999.
20. Zigmond A.S., Snaith R.P. The Hospital Anxiety and Depression scale. Acta Psychiat. Scand. 1983; 76: 361-370.
21. Березин Ф.Б. Методика многостороннего исследования личности. М., 1999.
- Russ).
7. Peretolchina T.F. Clinical and functional value of isolated and combined variants of the syndrome of connective tissue dysplasia of heart of varying severity and their impact on the course of CHD and hypertension. Diss. Yekaterinburg; 2000, (In Russ).
8. Reeva S.V. Features of vegetative regulation of cardiovascular system in young patients with the syndrome of connective tissue dysplasia. Diss. Saint Petersburg. 2004. (In Russ).
9. Tihonova O.V. The heart rate variability in young patients with connective tissue dysplasia. Diss. Omsk. 2006, (In Russ).
10. Pavlenko M.S. The state of the vegetative status and adaptive capacities of cardiovascular system in female adolescents with the syndrome of connective tissue dysplasia. Diss. Stavropol. 2010, (In Russ).
11. Zemtsovsky E.V., Malev E.G., Reeva S.V., Luneva E.B., Parfenova N.N., Rudoy A.S., Belyaeva E.L., Lobanov M.Y. Diagnosis of inherited connective tissue disorders. In Translational Medicine = Translyatsionnaya meditsina. 2015. no. 2(5), pp. 73-82, (In Russ).
12. Moskvina Ju.V. Cardiac arrhythmias in patients with connective tissue dysplasia in the practice of a General practitioner: diagnostic tactics, forecast. Diss. Omsk. 2012, (In Russ).
13. Duma S.N., Lisichenko O.V., Luk'janova G.V. Psychological, cognitive and asthenic disorders, connective tissue dysplasia: the choice of optimal therapy. Pharmateka = Farmateka. 2012.no. 7, pp. 131-135, (In Russ).
14. Scheper M.C., de Vries J.E., Verbunt J., Engelbert R.H. Chronic pain in hypermobility syndrome and Ehlers–Danlos syndrome (hypermobility type): it is a challenge. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26316810>.
15. Loeys B. L., Dietz H. C., Braverman A. C. et al. The Revised Ghent Nosology for the Marfan Syndrome. J. Med. Genetics. 2010. no. 4. pp. 476-485.
16. Beighton P., De Paepe A., Steinmann B. et al. Ehlers–Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. Am. J. Med. Genetics. 1998. no. 1. pp. 31-37.
17. Grahame R., Bird H. A., Child A. The revised (Brighton, 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome. J. Rheumatology. 2000. no. 7. pp. 1777–1779.
18. Vejn A.M. Autonomic disorders: clinical picture, diagnostics, treatment. Moscow, MIA, 1998, (In Russ).
19. Rogov E.I. Handbook of practical psychologist. Textbook. Moscow, VLADOS, 1999, (In Russ).
20. Zigmond A.S., Snaith R.P. The Hospital Anxiety and Depression scale. Acta Psychiat. Scand. 1983. no. 76. pp. 361-370.
21. Berezin F.B. The methodology of multilateral study of personality. Moscow, 1999, (In Russ).

22. Миронова Т.Ф., Миронов В.А. Клинический анализ волновой структуры синусового ритма сердца. Челябинск, 1998.
23. Лялюкова Е.А., Нечаева Г.И., Ливзан М.А., Цикунова Ю.С., Гудилин В.А., Рожкова М.Ю. Недостаточность питания у пациентов с дисплазией соединительной ткани: роль постпрандиальных гемодинамических нарушений, подходы к терапии. Лечащий врач. 2015; 3: 67-70.
24. Лебедева Е.Р., Сакович В.П., Колотвинов В.С., Медведева С.Ю. Системная дисплазия соединительной ткани как фактор риска развития интракраниальных аневризм. Уральский медицинский журнал. 2012; 5: 13-24.

22. Mironova T.F., Mironov V.A. Clinical analysis of the wave structure of the sinus heart rhythm. Chelyabinsk, 1998, (In Russ).
23. Ljaljukova E.A., Nechaeva G.I., Livzan M.A., Cikunova Ju.S., Gudilin V.A., Rozhkova M.Ju. Malnutrition in patients with connective tissue dysplasia: the role of postprandial hemodynamic disorders, approaches to treatment. Doctor = Lechashnij vrach. 2015, no. 3, pp. 67-70, (In Russ).
24. Lebedeva E.R., Sakovich V.P., Kolotvinov V.S., Medvedeva S.Ju. Systemic connective tissue dysplasia as a risk factor for development of intracranial aneurysms. Ural Medical Journal = Ural'skij medicinskij zhurnal. 2012, no. 5, pp. 13-24, (In Russ).

Авторы

Акимова Анна Валерьевна
Уральский государственный медицинский университет
К.м.н., доцент кафедры госпитальной терапии
Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Репина,3
anna_v_akimova@mail.ru

Миронов Владимир Александрович
Уральский государственный медицинский университет
Д.м.н., профессор, профессор кафедры госпитальной терапии
Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Репина,3
vamironov2013@yandex.ru

Гагиев Василий Владимирович
Пятый военный клинический госпиталь войск национальной гвардии РФ
Заместитель начальника госпиталя по медицинской части – начальник медицинской службы, полковник медицинской службы
Российская Федерация, 620036, г. Екатеринбург, ул. Соболева,10
vasilij-gagiev@rambler.ru

Тарасова Екатерина Владимировна
Уральский государственный медицинский университет
Старший лаборант кафедры госпитальной терапии, майор внутренней службы
Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Репина,3
vntarosov@yandex.ru

Палабугина Полина Александровна
Уральский государственный медицинский университет
Клинический ординатор

Authors

Anna V. Akimova
Ural State Medical University
Assistant Professor of Hospital Therapy Department
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
anna_v_akimova@mail.ru

Vladimir A. Mironov
Ural State Medical University
Professor of Hospital Therapy Department
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
vamironov2013@yandex.ru

Vasilij V. Gagiev
Fifth military clinical hospital of national guard troops of the Russian Federation»
Deputy head of the hospital, the chief medical officer, Colonel of medical service
Russian Federation, 620036, Yekaterinburg, 10 Sobolev str.
vasilij-gagiev@rambler.ru

Ekaterina V. Tarasova
Ural State Medical University
Senior laboratory assistant of Hospital Therapy Department
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
vntarosov@yandex.ru

Polina A. Palabugina
Ural State Medical University
Clinical Intern of the Hospital Therapy Department
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
pallina7500@mail.ru

Dilyara F. Khusainova
Ural State Medical University
Assistant Professor of Department of emergency medical service
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
husainovad@mail.ru

Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Ре-
пина,3
pallina7500@mail.ru

Хусаинова Диляра Феатовна
Уральский государственный медицинский универси-
тет
К.м.н., доцент кафедры скорой медицинской помощи
Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Ре-
пина,3
husainovad@mail.ru

Таланкина Анна Александровна
Уральский государственный медицинский универси-
тет
Клинический ординатор
Российская Федерация, 620028 г. Екатеринбург, ул. Ре-
пина,3
anna.talankina.94@mail.ru

Anna A. Talankina
Ural State Medical University
Clinical Intern
Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, 3 Repin str.
anna.talankina.94@mail.ru