УДК 616.7-053.2:612.8-008.6

ВЕГЕТАТИВНЫЕ И КАРДИОРЕСПИРАТОРНЫЕ СИМПТОМЫ У ДЕТЕЙ С НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ: ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Абдуллаева Дилорам Тельмановна *- PhD, доцент кафедры Детских болезней №1 Ташкентского государственного университета.*
Шомурадова Камила Абдурайимовна – *студентка 4 курса факультета медицинской педагогики, стоматологии, фармации и педиатрии Ташкентского государственного университета.*
Исмоилов Носиржон Ботир угли – *студент 4 курса факультета медицинской педагогики, стоматологии, фармации и педиатрии Ташкентского государственного университета.*
Солижонова Рухшонабону Алижон кизи – *студентка 4 курса факультета медицинской педагогики, стоматологии, фармации и педиатрии Ташкентского государственного университета.*
Ахунжанов Бехруз Зокиржон угли – *студент 3 курса 1- Лечебного факультета Ташкентского государственного университета, Ташкент, Узбекистан.*

Аннотация. Цель. Изучить особенности вегетативной симптоматики у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ) в зависимости от клинического фенотипа и возраста, а также оценить структуру сочетанных вегетативных и кардиореспираторных проявлений.

Материал и методы. В исследование включены 84 ребёнка в возрасте 7–14 лет, из них 64 ребёнка с НДСТ и 20 практически здоровых детей контрольной группы. В структуре клинических фенотипов НДСТ преобладали респираторный (50,0%) и желудочно-кишечный (29,7%) фенотипы, реже выявлялись кардиальный (12,5%) и мочеполовой (7,8%) фенотипы. Анализировали частоту основных вегетативных, сердечно-сосудистых и респираторных симптомов с выделением проявлений, характерных для ВСД и НЦД. Выраженность симптомов автономной дисфункции оценивали с использованием опросника PASS. Полученные показатели сопоставляли с клиническим фенотипом НДСТ и возрастом детей.

Заключение. Вегетативная симптоматика у детей с НДСТ характеризуется клинической неоднородностью и связана с особенностями ведущего клинического фенотипа и возрастом ребёнка. При этом вегетативные нарушения могут сопровождаться кардиореспираторными жалобами даже при некардиальных фенотипах НДСТ. У детей 11–14 лет отмечается более выраженная представленность сосудистых и кардиореспираторных симптомов, что указывает на возрастные особенности структуры автономной дисфункции при НДСТ. Количественная оценка симптомов с использованием PASS может быть полезна для более объективной характеристики выраженности вегетативных нарушений у детей с НДСТ.

Ключевые слова: недифференцированная дисплазия соединительной ткани; дети; вегетативная дисфункция; автономная нервная система; ВСД; НЦД; кардиореспираторные симптомы; PASS.

Annotatsiya. Maqsad. Biriktiruvchi to‘qimaning differensiallanmagan displaziyasi (BTDD) bo‘lgan bolalarda vegetativ simptomlarning klinik fenotip va yoshga bog‘liq xususiyatlarini o‘rganish, shuningdek, vegetativ va kardiorespirator ko‘rinishlarning birgalikdagi tuzilishini baholash**.**

Material va usullar. Tadqiqotga 7–14 yoshdagi 84 nafar bola, jumladan, BTDD bo‘lgan 64 nafar bola va nazorat guruhini tashkil etgan 20 nafar amaliy jihatdan sog‘lom bola kiritildi. BTDD klinik fenotiplari tarkibida respirator (50,0%) va me’da-ichak (29,7%) fenotiplari ustunlik qildi, kamroq hollarda kardial (12,5%) va siydik-tanosil (7,8%) fenotiplari aniqlandi. Vegetativ, yurak-qon tomir va respirator simptomlarning asosiy turlari chastotasi, jumladan, vegetativ distoniya (VD) va neyrotsirkulyator distoniya (NTS)ga xos ko‘rinishlar tahlil qilindi. Avtonom disfunksiya simptomlarining yaqqollik darajasi PASS (Pediatric Autonomic Symptom Score) so‘rovnomasi yordamida baholandi. Olingan ko‘rsatkichlar BTDD klinik fenotipi va bolalarning yoshi bilan solishtirildi.

Xulosa. BTDD bo‘lgan bolalarda vegetativ simptomatika klinik jihatdan geterogen bo‘lib, yetakchi klinik fenotip va bolaning yoshiga bog‘liq xususiyatlarga ega. Bunda vegetativ buzilishlar, hatto nokardial BTDD fenotiplarida ham, kardiorespirator shikoyatlar bilan birga kechishi mumkin. 11–14 yoshdagi bolalarda tomir va kardiorespirator simptomlarning yanada yaqqol namoyon bo‘lishi kuzatilib, bu BTDDda avtonom disfunksiya tuzilishining yoshga bog‘liq xususiyatlarini ko‘rsatadi. PASS yordamida simptomlarni miqdoriy baholash BTDD bo‘lgan bolalarda vegetativ buzilishlarning yaqqollik darajasini yanada obyektiv tavsiflash uchun foydali bo‘lishi mumkin.

Kalit so‘zlar: biriktiruvchi to‘qimaning differensiallanmagan displaziyasi; bolalar; vegetativ disfunksiya; avtonom nerv tizimi; kardiorespirator simptomlar; PASS.

Abstract. Objective. To investigate the clinical and age-related features of autonomic symptoms in children with undifferentiated connective tissue dysplasia (UCTD), as well as to assess the structure of coexisting autonomic and cardiorespiratory manifestations.

Materials and Methods. The study included 84 children aged 7–14 years, including 64 children with UCTD and 20 apparently healthy controls. The UCTD phenotypes were represented by respiratory (50.0%), gastrointestinal (29.7%), cardiac (12.5%), and genitourinary (7.8%) phenotypes. Autonomic, cardiovascular, and respiratory symptoms were assessed, including manifestations corresponding to vegetative dystonia (VD) and neurocirculatory dystonia (NCD). The Pediatric Autonomic Symptom Score (PASS) was used for quantitative assessment of autonomic symptom severity. The obtained findings were compared according to clinical phenotype and age.

Conclusion. Autonomic symptoms in children with UCTD were clinically heterogeneous and varied according to the predominant clinical phenotype and age. Autonomic manifestations could coexist with cardiorespiratory complaints even in children without a predominant cardiac phenotype. Children aged 11–14 years demonstrated a higher frequency of vascular and cardiorespiratory symptoms. The use of PASS may contribute to a more objective characterization of autonomic symptom severity in children with UCTD.

Keywords: undifferentiated connective tissue dysplasia; children; autonomic symptoms; autonomic nervous system; cardiorespiratory symptoms; PASS.

Введение. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани (НДСТ) представляет собой распространённый вариант системной дисплазии, характеризующийся сочетанием фенотипических и функциональных изменений со стороны различных органов и систем. Клиническая неоднородность НДСТ обусловливает формирование различных фенотипических вариантов, среди которых особое значение имеют респираторные, кардиоваскулярные и желудочно-кишечные проявления. При этом наличие нескольких клинических проявлений у одного ребёнка затрудняет выделение изолированного поражения отдельной системы и указывает на системный характер нарушений.

Одним из недостаточно изученных аспектов НДСТ у детей является состояние вегетативной регуляции. Нарушения автономной нервной системы могут проявляться головокружением, повышенной потливостью, лабильностью артериального давления, нарушениями терморегуляции, сердцебиением, тахикардией, кардиалгией, ощущением нехватки воздуха и снижением толерантности к физической нагрузке. В связи с этим клинические проявления вегетативной дисфункции могут существенно дополнять фенотипическую картину НДСТ и определять субъективную выраженность функциональных нарушений.

Особый интерес представляет изучение различий между пациентами с преимущественно полисистемными проявлениями вегетативной дисфункции и детьми с преобладанием кардиоваскулярного симптомокомплекса, традиционно описываемого в рамках синдромов вегетативной и нейроциркуляторной дистонии. При этом одни и те же симптомы могут встречаться при различных фенотипах НДСТ, однако их сочетание и выраженность могут существенно различаться. Таким образом, анализ отдельных жалоб без учёта клинического фенотипа может не отражать реальную структуру функциональных нарушений.

Другим важным фактором является возраст ребёнка. Вегетативная регуляция в детском возрасте находится в процессе формирования и претерпевает существенные изменения в период пубертата. Поэтому предполагается, что с возрастом может изменяться не только частота отдельных проявлений вегетативной дисфункции, но и сам характер симптомокомплекса - от преимущественно неспецифических вегетативных проявлений в младшем возрасте до более выраженных кардиоваскулярных и ортостатических нарушений в подростковом периоде. Несмотря на наличие исследований отдельных проявлений НДСТ и автономной дисфункции у детей, остаётся недостаточно изученной взаимосвязь между клиническим фенотипом НДСТ, возрастом ребёнка и структурой вегетативных симптомов. Дополнительную ценность представляет количественная оценка выраженности автономных проявлений с использованием стандартизированного инструмента PASS (Pediatric Autonomic Symptom Score).

Цель исследования: комплексно изучить особенности вегетативной симптоматики у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани с учетом возраста и преобладающего клинического фенотипа, определить структуру и частоту основных вегетативных проявлений, а также оценить особенности сочетания вегетативных симптомов с кардиореспираторными жалобами и их распределение в зависимости от клинического варианта дисплазии.

Материалы и методы. В исследование были включены 84 ребёнка, из них 64 ребёнка с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ) и 20 практически здоровых детей, составивших контрольную группу. У детей с НДСТ проводилась оценка клинических проявлений заболевания с выделением основных клинических фенотипов. В структуре обследованных преобладал респираторный фенотип - 50,0%, желудочно-кишечный - 29,7%, кардиоваскулярный - 12,5%, мочеполовой - 7,8%.

Для оценки характера вегетативных нарушений анализировали наличие и частоту основных проявлений, характерных для синдромов вегетативной дистонии (ВСД) и нейроциркуляторной дистонии (НЦД). Оценивались головокружение, повышенная потливость, лабильность артериального давления, ощущение нехватки воздуха, склонность к обморочным состояниям, нарушения терморегуляции, а также кардиалгия, сердцебиение, тахикардия, одышка при физической нагрузке и снижение толерантности к физической нагрузке.

Для количественной оценки выраженности вегетативных нарушений использовали опросник PASS (Pediatric Autonomic Symptom Score), предназначенный для оценки выраженности симптомов автономной дисфункции у детей. Полученные показатели анализировали с учётом возраста ребёнка, клинического фенотипа НДСТ и характера вегетативных нарушений. Возрастные особенности оценивались в диапазоне от 7 до 14 лет с анализом изменений структуры вегетативной и кардиореспираторной симптоматики в различных возрастных периодах. В контрольную группу вошли 20 практически здоровых детей без установленной НДСТ и выраженных хронических заболеваний. Результаты обследования детей основной и контрольной групп сопоставлялись по характеру и выраженности вегетативных и кардиореспираторных проявлений.

Полученные результаты и обсуждения. В исследование были включены 64 ребёнка с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (НДСТ), у которых были выделены основные клинические фенотипы: респираторный - 32 (50,0%), желудочно-кишечный - 19 (29,7%), кардиальный - 8 (12,5%) и мочеполовой - 5 (7,8%). По характеру выявленных вегетативных нарушений пациенты были условно распределены на две группы: 40 детей (62,5%) с вегетативной дистонией (ВСД) и 24 (37,5%) с нейроциркуляторной дистонией (НЦД). В структуре ВСД преобладали пациенты с респираторным фенотипом - 19 (47,5%), несколько реже встречался желудочно-кишечный фенотип - 12 (30,0%). Кардиальный и мочеполовой фенотипы были представлены 6 (15,0%) и 3 (7,5%) пациентами соответственно. В группе НЦД также преобладали дети с респираторным фенотипом - 13 (54,2%), тогда как желудочно-кишечный фенотип выявлялся у 7 (29,2%), кардиальный - у 2 (8,3%), мочеполовой - у 2 (8,3%) пациентов. При анализе вегетативных симптомов у детей с ВСД наиболее часто отмечались ощущение нехватки воздуха, головокружение и повышенная потливость. Среди пациентов с респираторным фенотипом ощущение нехватки воздуха наблюдалось у 14 (73,7%), головокружение - у 12 (63,2%), повышенная потливость - у 11 (57,9%). Лабильность артериального давления выявлялась у 9 (47,4%) детей, нарушения терморегуляции - у 8 (42,1%), а склонность к обморокам - у 4 (21,1%). Это указывает на преимущественное сочетание респираторных жалоб с проявлениями вегетативной нестабильности.

У детей с ВСД и желудочно-кишечным фенотипом чаще выявлялись головокружение - 7 (58,3%) и повышенная потливость - 6 (50,0%). Ощущение нехватки воздуха встречалось у 4 (33,3%) пациентов, что было менее характерно для респираторного фенотипа. При кардиальном фенотипе наиболее часто отмечалась лабильность артериального давления - 4 (66,7%) и головокружение - 4 (66,7%). Склонность к обморокам выявлялась у 2 (33,3%) детей. В мочеполовом фенотипе головокружение и повышенная потливость отмечались по 2 (66,7%) случая. При анализе кардиоваскулярных жалоб у пациентов с ВСД и НЦД наиболее часто регистрировались сердцебиение, одышка при физической нагрузке, снижение толерантности к физической нагрузке и лабильность артериального давления. В группе с респираторным фенотипом и ВСД сердцебиение отмечалось у 10 (52,6%) детей, одышка при физической нагрузке - у 12 (63,2%), а снижение толерантности к физической нагрузке - у 11 (57,9%). Кардиалгия выявлялась у 7 (36,8%), тахикардия - у 8 (42,1%) пациентов.

В группе НЦД с респираторным фенотипом сердцебиение наблюдалось у 8 (61,5%) детей, одышка при физической нагрузке - у 9 (69,2%), лабильность артериального давления - у 7 (53,8%). Кардиалгия и тахикардия выявлялись по 6 (46,2%) случаев. Таким образом, у пациентов с НЦД респираторного фенотипа отмечалась выраженная

представленность кардиореспираторных жалоб, особенно одышки при нагрузке и субъективного ощущения сердцебиения. У детей с НЦД и желудочно-кишечным фенотипом частота кардиоваскулярных симптомов была ниже. Сердцебиение и лабильность артериального давления отмечались по 3 (42,9%) случая, тогда как кардиалгия, тахикардия, одышка при физической нагрузке и снижение толерантности к нагрузке - по 2 (28,6%) случая. В кардиальном фенотипе НЦД оба пациента предъявляли жалобы на кардиалгию и сердцебиение, а остальные симптомы выявлялись у одного ребёнка. В мочеполовом фенотипе кардиалгия, сердцебиение, лабильность артериального давления, тахикардия и снижение толерантности к физической нагрузке отмечались у одного из двух пациентов.

В целом полученные модельные данные демонстрируют, что у детей с НДСТ вегетативные и кардиореспираторные проявления встречаются при различных клинических фенотипах, однако их структура зависит от преимущественного поражения функциональной системы. Для респираторного фенотипа характерно преобладание ощущения нехватки воздуха и одышки при физической нагрузке, тогда как при кардиальном фенотипе чаще наблюдаются сердцебиение, кардиалгия и лабильность артериального давления.

Таблица 1 . Процентное распределение симптомов ВСД по фенотипам НДСТ

Симптомы ВСД (40)	**Респиратор (19)**	**ЖКТ (12)**	**Кардио (6)**	**Мочеполовая(3)**
Головокружение	62.3% - 12	58.3% 7	66.7%-4	2- 66.7%
Повышенная потливость	57.9%- 11	50%-6	50%-3	2- 66.7%
Лабильность АД	47.4% - 9	41.7%-5	66.7%-4	1-33.3%
Ощущение нехватки воздуха	73.7% - 14	33.3%-4	50%-3	1-33.3%
Склонность к обморокам	21% - 4	16.7%-2	33.3%-2	0
Нарушения терморегуляции	42% - 8	41.7%- 5	33.3%- 2	1-33.3%

Желудочно-кишечный и мочеполовой фенотипы характеризуются менее выраженной представленностью кардиореспираторных жалоб, хотя отдельные проявления вегетативной дисфункции сохраняются. В контрольную группу были включены 20 практически здоровых детей, сопоставимых по возрасту и полу с основной группой. При клиническом обследовании у большинства детей отсутствовали выраженные жалобы со стороны сердечно-сосудистой, дыхательной и вегетативной нервной систем. Головокружение и повышенная потливость отмечались у небольшого числа обследованных - предположительно у 2 (10,0%) и 3 (15,0%) детей соответственно. Лабильность артериального давления выявлялась у 2 (10,0%) детей, ощущение нехватки воздуха - у 1 (5,0%), а склонность к обморокам и нарушения терморегуляции - по 1 (5,0%) случаю.

Кардиоваскулярные жалобы в контрольной группе встречались редко. Сердцебиение отмечалось у 2 (10,0%) детей, кардиалгия - у 1 (5,0%), тахикардия - у 1 (5,0%). Одышка при физической нагрузке и снижение толерантности к физической нагрузке выявлялись по 1 (5,0%) случаю. Лабильность артериального давления отмечалась у 2 (10,0%) детей.

Таким образом, в контрольной группе вегетативные и кардиореспираторные жалобы встречались преимущественно единично и не имели выраженного сочетанного характера. В отличие от детей с НДСТ, у которых наблюдалось сочетание симптомов

вегетативной дисфункции с проявлениями различных клинических фенотипов, у практически здоровых детей подобные жалобы имели меньшую частоту и выраженность.

Таблица 2 . Процентное распределение симптомов НЦД по фенотипам НДСТ

Симптомы НЦД (24)	Респиратор (13)	ЖКТ (7)	Кардио (2)	Мочеполовая(5)
Кардиалгия	46.2% - 6	28.6% 2	100%-2	50%-1
Сердцебиение	61.5%- 8	42.9%-3	100%-2	50%-1
Лабильность АД	53.8% - 7	42.9%-3	50%-1	50%-1
Тахикардия	46.2% - 6	28.6%-2	50%-1	50%-1
Одышка при физической нагрузке	69.2% - 9	28.6%-2	50%-1	0
Снижение толерантности к физической нагрузке	53.8% - 7	28.6%-2	50%-1	50%-1

При анализе клинических проявлений в зависимости от возраста выявлены различия в структуре вегетативной симптоматики у детей с НДСТ. В возрастной группе 7-10 лет (n=27) наиболее часто регистрировались повышенная потливость и ощущение нехватки воздуха - по 60,9% случаев (16 детей), головокружение - 52,2% (14 детей), а также нарушения терморегуляции - 45,7% (12 детей). Лабильность артериального давления отмечалась у 39,1% (11 детей), тогда как склонность к обморокам выявлялась реже - у 13,0% (4 детей).

В возрастной группе 11-14 лет (n=37) структура симптомов характеризовалась более высокой частотой ряда сосудистых и кардиореспираторных проявлений. Головокружение отмечалось у 66,2% детей (25 случаев), ощущение нехватки воздуха - у 64,8% (24 случая), лабильность артериального давления - у 59,2% (22 случая), склонность к обморокам - у 28,2% (10 случаев). Повышенная потливость выявлялась у 52,1% (19 детей), а нарушения терморегуляции - у 35,2% (13 детей).

В контрольной группе, включавшей 20 практически здоровых детей, большинство исследуемых вегетативных симптомов отсутствовало. Отдельные проявления регистрировались преимущественно единично: повышенная потливость отмечалась примерно у 15,0% детей (3 ребёнка), головокружение и лабильность артериального давления - по 10,0% (по 2 ребёнка), ощущение нехватки воздуха, склонность к обморокам и нарушения терморегуляции — примерно по 5,0% (по 1 ребёнку). Таким образом, в контрольной группе вегетативная симптоматика носила преимущественно единичный и неспецифический характер, в отличие от детей с НДСТ, у которых отмечалось сочетание нескольких симптомов с существенно большей частотой.

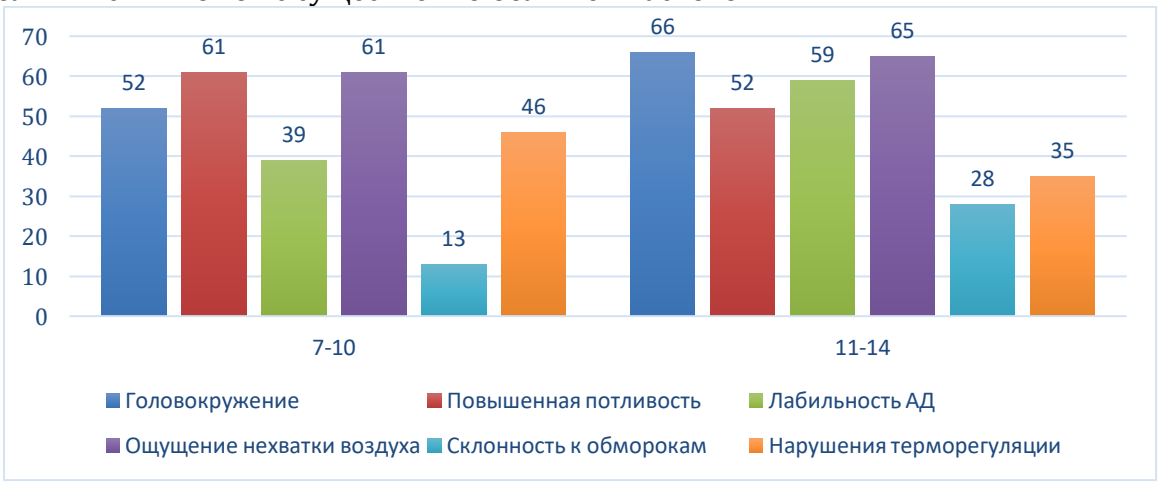

Рисунок 1. Процентное распределение симптомов ВСД по возрастным группам

При анализе сердечно-сосудистой симптоматики, характерной для НЦД, также отмечалась выраженная возрастная зависимость. В группе 7-10 лет наиболее часто регистрировались сердцебиение и лабильность артериального давления - по 43,5% (12 детей), тахикардия - у 34,8% (9 детей), одышка при физической нагрузке - у 34,8% (9 детей). Кардиалгия и снижение толерантности к физической нагрузке отмечались с одинаковой частотой - по 30,4% (8 детей).

У детей 11-14 лет частота всех рассматриваемых сердечно-сосудистых проявлений была выше. Сердцебиение выявлялось у 62,0% детей (23 случая), лабильность артериального давления - у 63,4% (23 случая), тахикардия - у 52,1% (19 случаев). Одышка при физической нагрузке отмечалась у 57,7% (21 ребёнок), снижение толерантности к физической нагрузке - у 56,3% (21 ребёнок), кардиалгия - у 48,5% (18 детей).

При анализе сердечно-сосудистой симптоматики, характерной для НЦД, также отмечалась выраженная возрастная зависимость. В группе 7-10 лет наиболее часто регистрировались сердцебиение и лабильность артериального давления - по 43,5% (12 детей), тахикардия — у 34,8% (9 детей), одышка при физической нагрузке - у 34,8% (9 детей). Кардиалгия и снижение толерантности к физической нагрузке отмечались с одинаковой частотой - по 30,4% (8 детей). У детей 11-14 лет частота всех рассматриваемых сердечно-сосудистых проявлений была выше. Сердцебиение выявлялось у 62,0% детей (23 случая), лабильность артериального давления - у 63,4% (23 случая), тахикардия - у 52,1% (19 случаев). Одышка при физической нагрузке отмечалась у 57,7% (21 ребёнок), снижение толерантности к физической нагрузке - у 56,3% (21 ребёнок), кардиалгия - у 48,5% (18 детей).

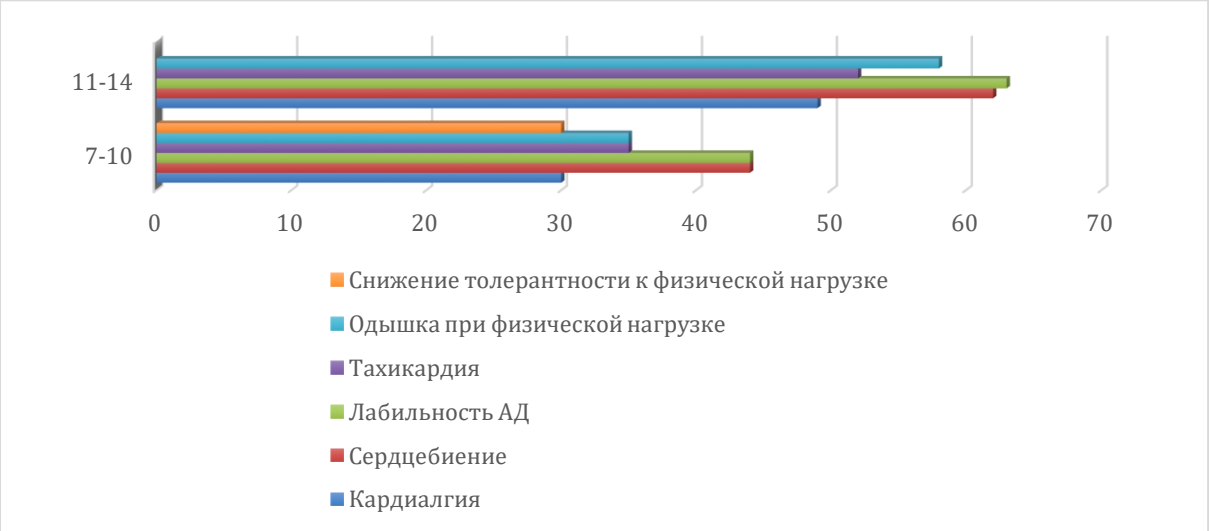

Рисунок 2. Процентное распределение симптомов НЦД по возрастным группам

Сопоставление полученных данных показывает, что у детей с НДСТ возрастное увеличение частоты симптомов сопровождалось изменением их клинической структуры. В младшей возрастной группе преобладали неспецифические вегетативные проявления, включая повышенную потливость, нарушения терморегуляции и ощущение нехватки воздуха. В возрасте 11-14 лет возрастала представленность симптомов, связанных с сосудистой регуляцией, сердцебиением, нарушением переносимости физической нагрузки и кардиореспираторным дискомфортом. В контрольной группе подобные проявления встречались существенно реже и преимущественно изолированно. Таким образом, отличие детей с НДСТ от практически здоровых детей заключалось не только в большей частоте отдельных симптомов, но и в их сочетанном характере. По мере увеличения возраста у детей с НДСТ отмечалось усиление гемодинамических и

кардиореспираторных проявлений, тогда как в контрольной группе сохранялась низкая частота как вегетативных, так и сердечно-сосудистых жалоб.

Заключение. Полученные результаты свидетельствуют о том, что вегетативная дисфункция при НДСТ не ограничивается клиническими проявлениями ведущего фенотипа, а имеет системный характер. Даже при преимущественно респираторном или желудочно-кишечном фенотипе выявлялся широкий спектр сердечно-сосудистых и вегетативных жалоб, что позволяет рассматривать нарушения вегетативной регуляции как самостоятельный компонент клинического проявления НДСТ, а не исключительно как вторичное следствие поражения отдельной функциональной системы. Респираторный фенотип характеризовался наиболее выраженным сочетанием симптомов со стороны различных систем: ощущение нехватки воздуха и одышка при физической нагрузке сочетались с головокружением, повышенной потливостью, лабильностью артериального давления, сердцебиением и снижением толерантности к физической нагрузке, что может указывать на участие общего механизма вегетативной регуляции в формировании кардиореспираторных жалоб. При этом НЦД характеризовалась более выраженной кардиоваскулярной направленностью симптомокомплекса, особенно при респираторном и кардиальном фенотипах, где чаще сочетались сердцебиение, кардиалгия, тахикардия и лабильность артериального давления. Таким образом, различия между ВСД и НЦД проявлялись преимущественно не в самом наличии отдельных симптомов, а в характере и структуре их сочетания. Кардиальный фенотип, несмотря на относительно небольшую представленность, отличался высокой концентрацией кардиоваскулярных проявлений, что позволяет рассматривать его как клинический вариант НДСТ с преимущественной выраженностью нарушений автономной регуляции сердечно-сосудистой системы. Одновременно выявление кардиоваскулярных жалоб у детей с некардиальными фенотипами показывает, что фенотипическая классификация НДСТ не полностью отражает характер функциональных нарушений. Возрастной анализ показал, что у детей с НДСТ в период 11-14 лет происходит изменение структуры вегетативных проявлений с усилением сосудистых и кардиореспираторных симптомов. По сравнению с детьми 7-10 лет у подростков чаще регистрировались головокружение, лабильность артериального давления, склонность к обморокам и ощущение нехватки воздуха при ВСД, а также кардиалгия, сердцебиение, тахикардия, одышка и снижение толерантности к физической нагрузке при НЦД. При этом повышенная потливость и нарушения терморегуляции не демонстрировали аналогичного возрастного нарастания. Таким образом, возраст 11-14 лет характеризуется не только увеличением частоты отдельных проявлений, но и переходом от преимущественно неспецифической вегетативной симптоматики к более выраженному гемодинамическому и кардиореспираторному симптомокомплексу, что отражает возрастную трансформацию клинического фенотипа вегетативной дисфункции при НДСТ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абдуллаева ДТ, Шомурадова КА, Саидхонова АМ, Турсуналиев СР, Адхамова СА, Мансуров ДН, Пулатова БЖ. Бронхиальная астма у подростков с недифференцированной дисплазией соединительной ткани: роль цитокинов Th17, витамина D и дисбаланса микроэлементов. Международный журнал научной педиатрии. 2026;5(2):1285-1289. doi:10.56121/2181-2926-2026-5-2-1285-1289.
2. Tofts, L.J., Simmonds, J., Schwartz, S.B. *et al.* Pediatric joint hypermobility: a diagnostic framework and narrative review. *Orphanet J Rare Dis* **18**, 104 (2023). https://doi.org/10.1186/s13023-023-02717-2

3. Hertel AK, Black WR, Lytch A, Cramer E, Malloy Walton L, Jones JT. Cardiovascular, autonomic symptoms and quality of life in children with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. SAGE Open Medicine. 2024;12(1):1-7. doi:10.1177/20503121241287073.
4. Chohan K, Mittal N, McGillis L, Lopez-Hernandez L, Camacho E, Rachinsky M, Santa Mina D, Reid WD, Ryan CM, Champagne KA, Orchanian-Cheff A, Clarke H, Rozenberg D. A review of respiratory manifestations and their management in Ehlers-Danlos syndromes and hypermobility spectrum disorders. Chronic Respiratory Disease. 2021;18(3):1-14. doi:10.1177/14799731211025313.
5. Benattia A., Benistan K., Frank M., Boussouar S. Respiratory manifestations of Ehlers-Danlos syndromes // Revue des Maladies Respiratoires. – 2023. – Vol. 40, № 3. – P. 254–264. – DOI: 10.1016/j.rmr.2023.01.009.
6. Al Kaabi N. A., Camacho E., Orchanian-Cheff A., Silano V., McGillis L., Truong W. T., Reid W. D., Chow C. W., Ryan C. M., Slepian M., Santa Mina D., Clarke H., Mittal N., Rozenberg D. Respiratory Manifestations and Their Physical, Psychological, and Social Impacts in Ehlers-Danlos Syndromes and Generalized Hypermobility Spectrum Disorders: A Narrative Review // Journal of Clinical Medicine. – 2025. – Vol. 14, № 12. – Article 4126. – DOI: 10.3390/jcm14124126.
7. Aziz Q., Harris L. A., Goodman B. P., Simrén M., Shin A. AGA Clinical Practice Update on GI Manifestations and Autonomic or Immune Dysfunction in Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome: Expert Review // Clinical Gastroenterology and Hepatology. – 2025. – Vol. 23, № 8. – P. 1291–1302. – DOI: 10.1016/j.cgh.2025.02.015.
8. D Rozenberg, J Dhawan, A Salman Al-Timimi, S Khannejad, M Ibrahim Masthan, A Belluzzo, R Bishop, K Bourne, D Chapados, K Champagne, N Cherin, C Hance, S Das, J Di Bon, A Donn, S Bahar Hashemi, P Harvey, E Lee, A Miller, N Mittal, R Morello, E Neptune, C Parker, S Raj, C Ryan, D Santa Mina, J Schubart, P Slepian, M Trottier, W Ting Truong, L McGillis, R Bascom, B74-07 Respiratory Manifestations in Ehlers-Danlos Syndrome and Generalized Hypermobility Spectrum Disorder: Meeting Report and Future Considerations, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, Volume 212, Issue Supplement_1, May 2026, aamag162.6110, https://doi.org/10.1093/ajrccm/aamag162.6110