

<https://doi.org/10.29296/25877305-2020-01-13>

Постуральная тахикардия у детей и подростков с синдромом гипермобильности суставов

В. Деягин¹, доктор медицинских наук, профессор,
Н. Аксенова²

¹Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева, Москва

²Городская детская поликлиника №150 Департамента здравоохранения Москвы

E-mail: delyagin-doktor@yandex.ru

Синдром гипермобильности суставов (СГС) – едва ли не самый частый вариант дисплазии соединительной ткани, нередко протекающий с системными расстройствами. Постуральная тахикардия рассматривается как одно из проявлений этого синдрома. Но клиническая трактовка постуральной тахикардии требует уточнения.

Цель. Определить характер постурального изменения частоты сердечных сокращений (ЧСС) у детей с СГС без обмороков, с обмороками и в контрольной группе.

Материал и методы. Обследовали 26 детей с СГС без обмороков в анамнезе (1-я группа; 11 мальчиков и 15 девочек; возраст – $14,27 \pm 0,27$ года) и 26 детей без СГС (2-я группа; 12 мальчиков и 14 девочек; возраст – $14,19 \pm 0,25$ года). Отдельно оценили динамику ЧСС у 12 детей с ортостатическими обмороками (3 мальчика и 9 девочек, возраст – $14,21 \pm 0,28$ года). ЧСС определяли при 10-минутном горизонтальном положении и непосредственно после вертикализации. СГС диагностировали по критериям R. Graham и соавт., M. Simpson при числе баллов ≥ 4 при наличии других признаков СГС: семейный анамнез, возраст, пол, пролапс митрального клапана, миопия, гиперэластичность кожи, марфаноидный статус.

Результаты. По полу и возрасту 1-я и 2-я группы не различались ($p > 0,05$). Средний возраст детей в группе с обмороками в анамнезе также не отличался от 1-й и 2-й групп, но отмечено превалирование девочек. ЧСС в покое во всех группах была статистически незначима. Однако после вертикализации ЧСС в группе детей с СГС без обмороков ($90,22 \pm 2,67$) и с обмороками ($108,19 \pm 8,19$) существенно ($p \leq 0,0002$) превышало аналогичные показатели ($70,23 \pm 1,17$) в контрольной группе.

Заключение. У детей с СГС при вертикализации резко увеличивалась частота сердечных сокращений, особенно у предрасположенных к обморокам, что может свидетельствовать о вегетативной дисфункции, свойственной дисплазии соединительной ткани.

Ключевые слова: дети, соединительная ткань, тахикардия, вегетативная нервная система.

Для цитирования: Деягин В., Аксенова Н. Постуральная тахикардия у детей и подростков с синдромом гипермобильности суставов // Врач. – 2020; 31 (1): 63–65. <https://doi.org/10.29296/25877305-2020-01-13>

Резкое увеличение частоты сердечных сокращений (ЧСС) после перехода из горизонтального положения в вертикальное известно очень давно, но только в 1993 г. определено неврологами как синдром постуральной тахикардии [1] и интенсивно изучается с позиций патофизиологии. При наличии соответствующей симптоматики постуральная тахикардия определяется в рамках синдромов новобранца, пролабирования митрального клапана, нейроциркуляторной астении, хронической непереносимости ортостаза [2], а в отечественной терминологии – как вегетососудистая дистония. Во многих публикациях постуральная тахикардия рассматривается как одно из проявлений дисплазии соединительной ткани – синдромов гипермобильности суставов (СГС) и Элерса–Данлоса и может сочетаться с иными расстройствами [3]. В отечественной литературе, особенно педиатрической, эта проблема освещена недостаточно.

Нами проведено исследование с целью определения характера постурального изменения ЧСС у детей с СГС без обмороков, с обмороками и в контрольной группе.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Обследовали 26 детей (11 мальчиков и 15 девочек) с СГС без обмороков в анамнезе (1-я группа, средний возраст – $14,27 \pm 0,27$ года) и 26 детей (12 мальчиков и 14 девочек) без СГС (2-я группа, средний возраст – $14,19 \pm 0,25$ года). Отдельно оценивали динамику ЧСС у 12 детей (3 мальчика и 9 девочек, средний возраст – $14,21 \pm 0,28$ года) с ортостатическими обмороками. По данным литературы, в случае оценки постуральной тахикардии как синдрома или в рамках иных состояний (например, постурального ортостатического синдрома – постуральной гипотензии) в качестве критерия принимается увеличение ЧСС на 40 в минуту у обследованных старше 19 лет и на 30 в минуту – моложе 19 лет [4] или возрастание ЧСС до уровня >120 в минуту в первые 10 мин после перехода в вертикальное положение [5]. С учетом особенностей работы поликлинического педиатра мы решили упростить методику и оценивали ЧСС в покое после 10-минутного горизонтального положения, а затем – после вертикализации.

СГС – самый частый синдром дисплазии соединительной ткани. СГС диагностировали по критериям R. Graham и соавт. [6], а также M. Simpson [7], при которых диагноз воспринимается как достоверный при сумме баллов ≥ 4 в сочетании с другими признаками СГС (среди которых – семейный анамнез, возраст, пол, пролапс митрального клапана, миопия, гиперэластичность кожи, марфаноидный статус) [8, 9] (табл. 1).

Большие критерии: оценка по шкале Beighton ≥ 4 ; артралгии длительностью >3 мес в ≥ 4 суставах.

Малые критерии: оценка по шкале Beighton 1–3 балла; артралгии длительностью 3 мес в 1–3 суставах или боли в спине (длительностью 3 мес), или спондилез, спондилолизис/спондилолистез; вывих или подвывих в ≥ 1 суставе или неоднократно – в одном; поражения (≥ 3) мягких тканей (эпикондилит, теносиновит, бурсит); марфаноидный статус (долихостеномелия, размах рук больше роста – индекс 1,03; верхний сегмент тела меньше нижнего – индекс $<0,89$); стрии, гиперэластичность кожи, рубцы типа «рыбий рот», «папиросная бумага»; опущенные веки, миопия, антимоноглоидный разрез глаз; варикозное изменение вен, грыжи, пролапс матки или прямой кишки; пролапс митрального клапана.

Для диагноза: 2 больших критерия или 1 большой и 2 малых; или 4 малых критерия; или 2 малых критерия и СГС у родственника I степени родства.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В группах детей с СГС без обмороков и в контрольной группе (без СГС) возраст обследованных и соотношение мальчиков и девочек почти не различались (табл. 2).

Как видно из табл. 2, в покое в горизонтальном положении ЧСС у обследованных 2 групп была практи-

чески одинаковой. После вертикализации ЧСС у детей с СГС оказывалась статистически значимо выше. Еще отчетливее становилась разница между группами при сопоставлении степени прироста ЧСС в вертикальном положении по сравнению с горизонтальным. Так, в 1-й группе только у 5 (19,2%) детей прирост ЧСС был в пределах 10 в минуту, у 11 (42,3%) детей он превышал 20. В то же время во 2-й группе у 23 (88,5%) обследованных прирост ЧСС был минимальным (<10) и лишь у одной девочки составлял >20 в минуту.

В группе, включавшей 12 детей с СГС и обмороками, возраст ($14,21 \pm 0,28$ года) также был близок к таковому у обследованных 2 групп. Но среди детей, в анамнезе которых отмечались обмороки, преобладали девочки (9:3). Частота ЧСС в горизонтальном положении у них была $67,15 \pm 2,01$ в минуту, после вставания – $108,19 \pm 8,91$ в минуту ($p < 0,0002$) и у всех соотношение ЧСС в покое/постуральная существенно превышало 20 в минуту.

Таким образом, в покое у детей с СГС и без указанного синдрома дисплазии соединительной ткани ЧСС статистически значимо не различалась. Однако после быстрой вертикализации этот показатель у детей с СГС существенно превышал таковой в контрольной группе. Особенно отчетливо постуральная тахикардия регистрировалась у детей с обмороками в анамнезе. В этой же группе преобладали девочки. Можно предположить, что женский пол и превышение постуральной ЧСС над ЧСС в покое на 30–40 в минуту являются предикторами обмороков. Однако небольшое число обследованных не позволяет сделать окончательное заключение.

СГС получил свое название по наиболее яркому внешнему проявлению: избыточной подвижности суставов, изменениям костно-мышечной системы. Атипично сформированная растягивающаяся соединительная ткань связок, сухожилий, фасций, мышц приводит к увеличению нагрузки на окружающие мягкие ткани с появлением спазмов, болей и ригидности периартикулярных тканей [4]. Нередко это состояние даже вкупе с пониженной толерантностью к ортостазу рассматривается как «безобидная» локальная патология. Но СГС может сопровождаться обмороками и другими нарушениями, в том числе когнитивными [10, 11].

Системность клинической картины объясняется не только многообразием функций соединительной ткани и ее присутствием во всех органах, но и изменениями нервной ткани. По данным литературы, при дисплазии соединительной ткани отмечаются нейропатия мелких волокон, активация мастоцитов, что является основой полиалгического синдрома и дисфункции вегетативной нервной системы [12, 13]. Исходя из этого, можно предположить, что постуральная тахикардия у детей с СГС об-

Признак	Максимальная оценка, баллы
Пассивное разгибание мизинца $>90^\circ$	2
Пассивное прижатие большого пальца к внутренней стороне предплечья	2
Переразгибание в локтевом суставе $>10^\circ$	2
Переразгибание в коленном суставе $>10^\circ$	2
Передний наклон туловища с касанием ладонями пола при прямых ногах	1

Показатель	1-я группа (n=26)	2-я группа (n=26)	p
Мальчики, n (%)	11 (42,3)	12 (46,2)	$>0,05$
Девочки, n (%)	15 (57,7)	14 (53,8)	$>0,05$
Возраст, годы	$14,27 \pm 0,27$	$14,19 \pm 0,25$	$>0,05$
ЧСС в покое в минуту	$65,12 \pm 1,15$	$63,96 \pm 0,95$	$>0,05$
ЧСС постуральная, в минуту	$90,22 \pm 2,67$	$70,23 \pm 1,17$	0,0002
Увеличение ЧСС (покой/постуральная), n (%)			
<10	5 (19,2)	23 (88,5)	0,0000008
≥ 10 , но <20	10 (38,5)	2 (7,7)	0,002
≥ 20	11 (42,3)	1 (3,8)	0,002

условлена неспособностью вегетативной нервной системы обеспечить изменение сосудистого тонуса в ответ на быстрое изменение положения тела.

У обследованных нами детей с СГС при вертикализации резко увеличивалась ЧСС, особенно у предрасположенных к обморокам, что может свидетельствовать о вегетативной дисфункции, свойственной обсуждаемому синдрому дисплазии соединительной ткани.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, а также каких-либо финансовых обязательств при проведении данной научной работы и написании статьи.

Литература/Reference

- Schondorf R., Low P. Idiopathic postural orthostatic tachycardia syndrome: an attenuated form of acute pandysautonomia? // *Neurology*. – 1993; 43 (1): 132–7. DOI: 10.1212/wnl.43.1_part_1.132.
- Chelimsky Th., Chelimsky G. Disorders of the Autonomic Nervous System. In: Darof R., Jankovic J., Maziotto J., Pomeroy Sc. / *Bradley's neurology in clinical practice*, 2016; 1867–95.
- Brayerly M., Phillips L., Fu Q. et al. Postural orthostatic tachycardia syndrome // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2019; 23 (10): 1207–28. DOI: 10.1016/j.jacc.2018.11.059.

- Mohr L. A case report and review of postural orthostatic syndrome in adolescent // *J. Pediatric Health Care*. – 2017; 31 (6): 717–23. <https://doi.org/10.1016/j.pedhc.2017.04.013>.
- Anjum I., Sohail W., Hatipoglu B. et al. (April 05, 2018) Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome and Its Unusual Presenting Complaints in Women: A Literature Minireview. // *Cureus*. – 2018; 10 (4): e2435. DOI: 10.7759/cureus.2435.
- Graham R., Hakim A. Hypermobility syndrome. In: Hochberg M., Silman A., Weinblatt M. et al. (Eds.) *Rheumatology*. 6th Ed. / Mosby, 2015; p. 1715–23.
- Simpson M. Benign Joint Hypermobility Syndrome: Evaluation, Diagnosis, and Management // *J. Am. Osteopath. Assoc.* – 2006; 106: 531–6.
- Nazem M., Monttaghi P., Hoseini A. et al. Benign joint hypermobility syndrome among children with inguinal hernia // *J. Res. Med Science*. – 2013; 18 (10): 904–5.
- Singh H., McKay M., Baldwin J. et al. Beighton scores and cut-offs across the lifespan: cross-sectional study of an Australian population // *Rheumatology*. – 2017; 56 (11): 1857–64. DOI: 10.1093/rheumatology/kex043.
- Low Ph., Sandroni P., Joyner M. et al. Postural Tachycardia Syndrome (POTS) // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* – 2009; 20 (3): 352–8. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2008.01407.x.
- Raj V., Opie M., Arnold A. Cognitive and psychological issues in postural tachycardia syndrome // *Autonomic Neuroscience: Basic and Clinical*. – 2018; 215: 46–55. <https://doi.org/10.1016/j.autneu.2018.03.004>.
- Bohora Sh. Joint Hypermobility Syndrome and Dysautonomia: Expanding Spectrum of Disease Presentation and Manifestation // *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*. – 2010; 10 (4): 158–61.
- Cazzatto D., Castori M., Lombardi R. et al. Small fiber neuropathy is a common feature of Ehlers–Danlos syndromes. // *Neurology*. – 2016; 87 (2): 155–9. DOI: 10.1212/WNL.0000000000002847.

POSTURAL TACHYCARDIA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH JOINT HYPERMOBILITY SYNDROME

Professor V. Delyagin¹, MD; N. Aksenova²

¹Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology, Moscow

²City Children's Polyclinic One Hundred and Fifty, Moscow Healthcare Department

Joint hypermobility syndrome (JHS) is perhaps the most common type of connective tissue dysplasia, which frequently occurs with systemic disorders. Postural tachycardia is considered as one of the manifestations of this syndrome. But the clinical interpretation of postural tachycardia requires clarification.

Material and methods. We examined 26 children with JHS without a history of syncope (group 1; 11 boys and 15 girls, age 14.27±0.27 years) and 26 children without a history of JHS (group 2; 12 boys and 14 girls, age 14.19±0.25 years). We separately assessed the dynamics of heart rate in 12 children with JHS and orthostatic syncope (3 boys and 9 girls, age 14.21±0.28 years). Heart rate was determined at a 10-minute horizontal position and immediately after verticalization. JHS was diagnosed according to the criteria of R. Graham et al., M. Simpson, with a score of 4 or higher with other signs of GHS: family history, age, gender, mitral valve prolapse, myopia, skin hyperelasticity, marfanoid status.

Results. Groups 1 and 2 by gender and age did not differ. The average age of children in the group with a history of syncope also did not differ from groups 1 and 2, but girls prevailed. Heart rate at rest in all groups was statistically insignificant. However, heart rate after verticalization, in the group with JHS without fainting (90.22±2.67) and with fainting (108.19±8.19), significantly ($p \leq 0.0002$) exceeded the similar indicators (70.23±1.17) in the control group.

Conclusion. In children with JHS, heart rate increased sharply during verticalization, especially in those prone to fainting, which may indicate autonomic dysfunction inherent in connective tissue dysplasia.

Key words: children, connective tissue, tachycardia, autonomic nervous system.

For citation: Delyagin V., Aksenova N. Postural tachycardia in children and adolescents with joint hypermobility syndrome // *Vrach*. – 2020; 31 (1): 63–65. <https://doi.org/10.29296/25877305-2020-01-13>

