

Особенности нарушений ритма сердца у детей с диспластикозависимыми деформациями позвоночника и грудной клетки

Оксана Николаевна Москалюк, Андрей Васильевич Налетов

Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького, 283003, г. Донецк, пр. Ильича, д. 16, Донецкая Народная Республика, Российская Федерация

Для цитирования: Москалюк О.Н., Налетов А.В. Особенности нарушений ритма сердца у детей с диспластикозависимыми деформациями позвоночника и грудной клетки. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):183–189. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.46.15.017>

Поступила: 12.05.2025

Одобрена: 17.07.2025

Принята к печати: 25.09.2025

РЕЗЮМЕ. Введение. Одним из наиболее значимых факторов, влияющих на прогноз жизни пациентов при недифференцированной дисплазии соединительной ткани, являются нарушения сердечного ритма и проводимости. **Цель исследования.** Изучить особенности нарушений ритма сердца у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, имеющих деформации позвоночника и грудной клетки и пролапс митрального клапана. **Материалы и методы исследования.** Обследовано 126 детей в возрасте 7–17 лет с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. У всех пациентов, согласно критериям включения, наблюдалось наличие пролапса митрального клапана. Деформация позвоночника диагностирована у 82 (65,1%) детей, деформация грудной клетки – у 64 (50,8%), астеническая форма грудной клетки – у 29 (23,0%) обследуемых. Все пациенты были разделены на две группы: основную составили 85 детей с деформациями позвоночника и грудной клетки, группу сравнения – 41 ребенок без деформаций. **Результаты.** Нарушения сердечного ритма диагностированы у 104 (82,5%) пациентов с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. В основной группе аритмии имели 83 (97,6%) ребенка, а в группе сравнения статистически значимо ($p < 0,05$) меньшее количество пациентов – 21 (51,2%). Номотопные нарушения ритма сердца зарегистрированы у 101 (80,2%) ребенка с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. В структуре гетеротопных нарушений ритма преобладали аритмии в виде экстрасистолии – 104 (82,5%) пациента. Прогностически значимые нарушения ритма сердца зарегистрированы у 26 (20,6%) детей. При этом они статистически значимо ($p < 0,05$) чаще встречались у детей основной группы. Так, желудочковые экстрасистолы III градации определялись у 10 (11,8%) пациентов основной группы и у 1 (2,4%) ребенка группы сравнения; частые суправентрикулярные экстрасистолы – у 12 (14,1%) и 2 (4,8%) детей соответственно; суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия зарегистрирована у 1 (1,2%) ребенка с деформациями позвоночника и грудной клетки. **Выводы.** Нарушения ритма сердца выявлены у большинства детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, имеющих пролапс митрального клапана. Пациенты с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, имеющие деформации позвоночника и грудной клетки и пролапс митрального клапана, представляют группу риска по развитию прогностически значимых аритмий.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: недифференцированная дисплазия соединительной ткани, дети, деформации позвоночника и грудной клетки, пролапс митрального клапана, нарушения ритма сердца

✉ Андрей Васильевич Налетов. E-mail: nalyotov-a@mail.ru

© Москалюк О.Н., Налетов А.В., 2025

<https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.46.15.017>

Features of cardiac arrhythmias in children with dysplastic deformities of the spine and chest

Oksana N. Moskaljuk, Andrew V. Nalyotov

M. Gorky Donetsk State Medical University, 16 Illich ave., Donetsk 283003, Donetsk People's Republic, Russian Federation

For citation: Moskaljuk O.N., Nalyotov A.V. Features of cardiac arrhythmias in children with dysplastic deformities of the spine and chest. *Children's Medicine of the North-West*. 2025;13(3):183–189. (In Russian). <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2025.46.15.017>

Received: 12.05.2025

Revised: 17.07.2025

Accepted: 25.09.2025

ABSTRACT. Introduction. One of the most significant factors affecting the prognosis of patients with undifferentiated connective tissue dysplasia is cardiac arrhythmia and conduction disorders. **The aim** – to study the features of cardiac arrhythmias in children with undifferentiated connective tissue dysplasia and deformities of the spine and chest and mitral valve prolapse. **Materials and methods.** 126 children aged 7–17 years with undifferentiated connective tissue dysplasia were examined. According to the inclusion criteria, all patients had mitral valve prolapse. Spinal deformity was diagnosed in 82 (65.1%) children, chest deformity in 64 (50.8%), asthenic chest shape and a “drip” heart in 29 (23.0%). All children were divided into two groups: the main group consisted of 85 patients with spinal and thoracic deformities, and the comparison group included 41 patients without deformities. **Results.** Cardiac arrhythmias were diagnosed in 104 (82.5%) patients with undifferentiated connective tissue dysplasia. In the main group, 83 (97.6%) children had arrhythmias, and in the comparison group, a significantly ($p < 0.05$) smaller number of patients – 21 (51.2%). Nodotopic cardiac arrhythmias were reported in 101 (80.2%) children with undifferentiated connective tissue dysplasia. In the structure of heterotopic rhythm disorders, arrhythmias in the form of extrasystoles prevailed in 104 (82.5%) patients. Prognostically significant cardiac arrhythmias were registered in 26 (20.6%) children. At the same time, they were statistically significantly ($p < 0.05$) more common in children of the main group. Thus, grade III ventricular extrasystoles were detected in 10 (11.8%) patients of the main group and in 1 (2.4%) child of the comparison group; frequent supraventricular extrasystoles in 12 (14.1%) and 2 (4.8%) children, respectively. **Conclusions.** Cardiac arrhythmias were detected in the majority of children with undifferentiated connective tissue dysplasia and mitral valve prolapse. Patients with undifferentiated connective tissue dysplasia, with mitral valve prolapse and spinal and thoracic deformities, are at risk of developing prognostically significant arrhythmias.

KEYWORDS: *undifferentiated connective tissue dysplasia, children, spinal and thoracic deformities, mitral valve prolapse, cardiac arrhythmias*

✉ Андрей Васильевич Налетов. E-mail: nalyotov-a@mail.ru

© Moskaljuk O.N., Nalyotov A.V., 2025

ВВЕДЕНИЕ

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) — генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани. Выделяют наследственные нарушения соединительной ткани (дифференцированная дисплазия соединительной ткани, синдромные или моногенные формы ДСТ) и собственно дисплазию соединительной ткани (дисплазия соединительной ткани, недифференцированные или несиндромные формы ДСТ) [1]. В настоящее время для обозначения несиндромных форм ДСТ используется термин «недифференцированные дисплазии соединительной ткани» (НДСТ), под которыми понимают генетически детерминированные состояния, характеризующиеся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящие к нарушению формообразования органов и систем, имеющие прогрессирующее течение, которые определяют особенности ассоциированной патологии, фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств [2, 3]. Одним из наиболее значимых факторов в плане прогноза для жизни пациентов при НДСТ являются нарушения сердечного ритма и проводимости [4, 5].

Аритмии, согласно данным клинических исследований, регистрируют у 31,7–91,0% пациентов с ДСТ [3, 4]. Нарушения ритма сердца и проводимости обычно проявляются с 5–6-летнего возраста ребенка, максимально прогрессируют в подростковый период, нарастая по частоте параллельно формированию метаболической кардиомиопатии, пролапсов клапанов и повышению давления по малому кругу кровообращения [5, 6].

Причины нарушения сердечного ритма у пациентов с НДСТ разделяют на кардиальные и экстракардиальные. Источником нарушения ритма сердца может быть очаг измененного метаболизма в миокарде, который всегда присутствует при нарушении структуры и функции соединительной ткани. В основе функциональной метаболической кардиомиопатии лежит изменение коллоидно-химических процессов, имеющих исходную генетически детерминированную межтканевую асимметрию, что способствует асинхронной электрической активности. НДСТ создает условия для формирования особенностей автоматической активности синусового узла, иннервации и зон асинхронной деполяризации. Не исключена роль активации предсердных латентных очагов автоматизма вследствие различия реполяризации волокон миокарда и

нарушения электрической гомогенности предсердий. Причиной нарушения сердечного ритма при НДСТ также может служить пролапс митрального клапана (ПМК). Возникновение аритмий при этом обусловлено сильным натяжением митральных створок, содержащих мышечные волокна, способные к диастолической деполяризации с формированием биоэлектрической нестабильности миокарда. Возникновению электрической нестабильности также способствует длительно существующая гиперфункция симпатического отдела вегетативной нервной системы [7, 8]. В появлении аритмий при НДСТ также имеет значение изменение геометрии камер сердца. Структурно-функциональное ремоделирование сердца при НДСТ является интегральным электрогенетическим субстратом формирования нарушений сердечного ритма и проводимости. Установлено, что у детей с аритмическим синдромом на фоне НДСТ наблюдается раннее ремоделирование миокарда [1, 9, 10].

Большой вклад в формирование аритмий вносят также деформации грудной клетки и позвоночника, которые являются одними из наиболее частых внешних фенотипических проявлений НДСТ [11–13]. Патология позвоночного столба проявляется сколиозом, кифозом, а также комбинированными изменениями. Диспластикозависимые изменения грудной клетки могут быть в виде астенической формы и деформаций (килевидной, воронкообразной). Первые проявления деформаций грудной клетки выявляются в 5–6-летнем возрасте, в дальнейшем они прогрессируют, окончательно формируясь к 10–12 годам. В этом же возрасте появляются корригированные изменения позвоночника. В дальнейшем позвоночные деформации прогрессируют и становятся фиксированными. Такие сложные сочетания изменений позвоночника и грудной клетки приводят к изменению хода ребер, высоты стояния диафрагмы с ограничением ее экскурсии, уменьшают объем грудной клетки, оказывают механическое воздействие на внутригрудные органы, нарушают нормальные соотношения между сердцем и грудной клеткой. Эти процессы определяют характер ремоделирования сердечно-сосудистой системы [5, 6].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Цель исследования — изучить особенности нарушений ритма сердца у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани, имеющих деформации позвоночника и грудной клетки (ДПГК) и ПМК.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обследовано 126 детей с НДСТ в возрасте 7–17 лет: мальчиков 67 (53,2%), девочек – 59 (46,8%). Согласно критериям включения в исследование, все пациенты имели ПМК. Пациенты с НДСТ были разделены на две группы: в основную вошли 85 детей с ДПГК, в группу сравнения – 41 ребенок без ДПГК.

Диагноз НДСТ был выставлен на основании внешних и висцеральных фенотипических проявлений соединительнотканной дисплазии, а также изменений содержания гидроксипролина крови и мочи [6]. Диагностику пролапса митрального клапана проводили с применением доплеровской эхокардиографии [14]. Использовали ультразвуковой сканер Sono ACE 6000 СМГ фирмы Medison. Эхокардиография проводилась в одномерном (М) и двухмерном (В) режимах. Степень выраженности митральной регургитации определяли по данным цветного доплерэхокардиографического исследования.

Для оценки деформаций позвоночного столба использовали результаты оценки ортопедического статуса и качественно-количественные данные рентгенологического исследования позвоночника пациента [15].

Для проведения суточного мониторингирования электрокардиограммы использовали трехканальную холтеровскую систему «Комплекс амбулаторного кардиографического мониторинга “ДХ-АКМ-03” с математически-компьютерным анализом вариабельности ритма сердца». Анализ электрокардиограммы проводили на персональном компьютере (ASUSTEK INK P4IE-MX) в реальном времени.

Для клинической оценки желудочковых экстрасистол использовали градации по B. Lown и M. Wolf.

Содержание аминокислот крови и мочи для подтверждения НДСТ оценивали методом тонкослойной хроматографии. Определяли содержание 22 свободных аминокислот и их производных. Уровень гидроксипролина и пролина оценивали количественным методом, остальных аминокислот – полуколичественным.

Всем пациентам проводили общий анализ крови, определение С-реактивного белка, рентгенологическое исследование органов грудной клетки, стандартную электрокардиографию.

Физическое развитие оценивали по параметрам роста, массы тела, окружности грудной клетки. Для оценки показателей физического развития использовали таблицы центильных величин.

Статистическая значимость отличий при сравнении полученных средних качественных показателей оценивалась при помощи критерия χ^2 с уче-

том поправки Йейтса. Различия между выборками признавали достоверными при уровне значимости ошибки $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

ПМК I степени диагностирован у 80 (94,1%) детей основной группы и у 40 (97,6%) обследованных группы сравнения, II степени – у 5 (5,9%) и 1 (2,4%) пациентов соответственно. Митральную регургитацию имели 37 (43,5%) пациентов основной группы и 10 (24,4%) группы сравнения. При этом регургитация I степени установлена у 30 (35,3%) детей с ДПГК и 8 (19,5%) без ДПГК, II степени – у 7 (8,2%) и 2 (4,9%) пациентов соответственно.

Анализ данных клинического обследования выявил наличие деформации позвоночника у 82 (65,1%) пациентов. Сколиоз I степени диагностирован у 76 (60,3%), II степени – у 6 (4,8%) детей. У 17 (13,5%) пациентов сколиоз сочетался с кифозом. Деформацию грудной клетки имели 64 (50,8%) ребенка: воронкообразную – 42 (33,3%), килевидную – 16 (12,7%), у остальных пациентов вид деформации грудной клетки определялся сопутствующим сколиозом. Астеническая форма грудной клетки наблюдалась у 29 (23,0%) пациентов. При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у этих детей выявлены уменьшение размеров сердца с преобладанием продольного размера над поперечным, узость сердечной талии, срединное расположение, удлинение сердечных дуг, кардиоторакальный индекс менее 40% («капельное», или «висячее», сердце) [8].

При оценке массы и роста пациентов с НДСТ выявлено, что особенностью их физического развития было увеличение длины тела: 67 (53,2%) обследованных имели рост выше среднего, а 18 (14,3%) – высокий. Детей с ДПГК, имеющих рост выше 75-го центиля, было достоверно больше ($p < 0,05$) относительно пациентов без ДПГК – 64 (75,3%) и 21 (51,2%) ребенок соответственно. Массо-ростовой коэффициент у 85 (67,5%) пациентов с НДСТ был ниже 40%, что свидетельствовало об относительном снижении массы соответственно роста. При этом снижение массо-ростового коэффициента отмечено в основной группе у 64 (75,3%) обследованных, что было статистически значимо ($p < 0,05$) больше относительно группы сравнения – 19 (46,3%) детей.

Нарушения сердечного ритма диагностированы у 104 (82,5%) пациентов с НДСТ. При этом статистически значимо ($p < 0,05$) чаще они определялись в основной группе – у 83 (97,6%) детей относительно группы сравнения – у 21 (51,2%).

Номотопные нарушения ритма сердца зарегистрированы у 101 (80,2%) пациента с НДСТ. Наиболее частым видом номотопных нарушений сердечного ритма была синусовая аритмия, которая выявлена у 50 (39,7%) детей. Синусовая тахикардия наблюдалась в 42 (33,3%), синусовая брадикардия – в 9 (7,1%) случаях. Номотопные аритмии зарегистрированы с одинаковой частотой как у пациентов с ДПГК, так и без ДПГК: у 70 (82,3%) и 31 (75,6%) детей соответственно. Частота синусовой аритмии, синусовой тахикардии и синусовой брадикардии в обеих группах обследованных достоверно не отличались ($p > 0,05$).

В структуре гетеротопных нарушений ритма сердца у детей с НДСТ преобладали аритмии в виде экстрасистолии – у 104 (82,5%) пациентов. Так, желудочковые экстрасистолы среди пациентов основной группы регистрировались у 40 (47,1%) обследованных, а в группе сравнения – у 12 (29,3%). Частая суправентрикулярная экстрасистолия имела место у 14 (11,1%) детей с НДСТ: у 11 (12,9%) детей основной группы и у 3 (7,3%) обследованных группы сравнения.

Подавляющее большинство экстрасистол были одиночными. Спаренные экстрасистолы зарегистрированы у 9 (7,1%) пациентов, групповые – у 5 (3,9%), бигеминия – у 8 (6,3%), тригеминия – у 7 (5,6%), квадригеминия – у 1 (0,8%). Все спаренные и групповые экстрасистолы были суправентрикулярными, большая часть аллоритмических (по типу бигеминии и тригеминии) – желудочковыми. У 38 (44,7%) детей обнаружены правожелудочковые, у 4 (4,7%) – политопные экстрасистолы. У детей с ДПГК зарегистрированы все виды экстрасистол, без ДПГК – только одиночные и спаренные.

При этом 19 (22,4%) пациентов с ДПГК одновременно имели несколько видов экстрасистол (табл. 1).

В структуре желудочковых экстрасистол у детей с НДСТ преобладали аритмии I градации – у 25 (19,8%) детей: 18 (21,2%) с ДПГК и 7 (17,1%) без ДПГК. Желудочковые экстрасистолии II градации наблюдались в 16 (12,7%) случаях, в том числе у 12 (14,1%) пациентов основной группы и у 4 (9,8%) – из группы сравнения, а желудочковые аритмии III градации регистрировались у 10 (11,8%) и 1 (2,4%) ребенка соответственно. При этом только среди пациентов с ДПГК имели место экстрасистолы IIIв градации.

Были также проанализированы циркадные типы экстрасистол. Установлено, что среди детей с НДСТ преобладал дневной тип экстрасистолии – в 62 (49,2%) случаях; ночной тип регистрировался в 20 (15,8%), смешанный – в 22 (17,5%). Данное соотношение циркадных типов экстрасистол наблюдалось как у пациентов с ДПГК, так и без ДПГК. При этом наиболее прогностически неблагоприятный смешанный тип экстрасистолии зарегистрирован у 17 (20,0%) детей основной группы и 5 (12,2%) детей группы сравнения.

Нарушения ритма в детском возрасте могут носить как клинически незначимый (синусовая аритмия), так и клинически значимый характер (суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия, синоатриальная блокада, атриовентрикулярная блокада) [5]. Прогностически значимые нарушения ритма сердца зарегистрированы у 26 (20,6%) детей. При этом они статистически значимо ($p < 0,05$) чаще встречались у детей основной группы. Так, желудочковые экстрасистолы III градации определялись у 10 (11,8%) пациентов основной группы и у 1 (2,4%)

Таблица 1. Частота регистрации желудочковых экстрасистол у детей с недифференцированной дисплазией соединительной ткани

Table 1. Frequency of registration of ventricular extrasystoles in children with undifferentiated connective tissue dysplasia

Градации желудочковых экстрасистол Gradations of ventricular extrasystoles	Частота регистрации желудочковых экстрасистол Registration frequency ventricular extrasystoles					
	все дети с НДСТ all children with UCTD (n=126)		основная группа main group (n=85)		группа сравнения comparison group (n=41)	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
I	25	19,8	18	21,2	7	17,1
II	16	12,7	12	14,1	4	9,8
III	11	8,7	10	11,8	1	2,4
IIIa	5	3,9	4	4,7	1	2,4
IIIb	6	4,8	6	7,1	0	0,0
Всего Total	52	41,2	40	47,1	12	29,3

Примечание: НДСТ – недифференцированные дисплазии соединительной ткани.

Note: UCTD – undifferentiated connective tissue dysplasia.

ребенка группы сравнения; частые суправентрикулярные экстрасистолы — у 12 (14,1%) и 2 (4,8%) детей соответственно. Кроме экстрасистолии из гетеротопных нарушений ритма у 1 (1,2%) ребенка с ДПГК выявлена суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия в ночное время на фоне синдрома Вольфа–Паркинсона–Уайта).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенное исследование показало, что нарушения ритма сердца являются частой патологией, встречающейся у 82,5% детей с НДСТ, имеющих ПМК. В структуре аритмий преобладали гетеротопные нарушения сердечного ритма в виде суправентрикулярной и желудочковой экстрасистолии. У пациентов с ДПГК экстрасистолы в патологическом количестве, частая суправентрикулярная экстрасистолия, желудочковая экстрасистолия III градации были зарегистрированы чаще относительно детей без ДПГК. Пациенты с НДСТ, имеющие пролапс митрального клапана и деформации позвоночника и грудной клетки, представляют группу риска по развитию прогностически значимых нарушений ритма сердца.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение ис-

следования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patients for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Нечаева Г.И., Дакуко А.Н., Логинова Е.Н. и др. Особенности аритмического синдрома у детей на фоне недифференцированной дисплазии соединительной ткани. *Медицинский совет*. 2023;17(23):294–302. DOI: 10.21518/ms2023-437.
2. Prion S.G., Marino M. Sudden cardiac death in young: are we still missing the opportunity to prevent recurrences in the family? *Heart Rhythm*. 2021;18(10):1645–1646. DOI: 10.1016/j.hrthm.2021.06.1179.
3. Арсентьев В.Г., Баранов В.С., Шабалов Н.В. Наследственные нарушения соединительной ткани как конституциональная основа полиорганной патологии у детей. СПб.: СпецЛит; 2019.
4. Ягода А.В., Новикова М.В., Гладких Н.Н. Факторы риска прогностически значимых нарушений сердечного ритма при дисплазии соединительной ткани. *Архивъ внутренней медицины*. 2015;(1):60–63.
5. Полиорганные нарушения при дисплазиях соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики. Тактика ведения. Российские рекомендации. Часть 2. *Вопросы детской диетологии*. 2017;15(3):53–79. DOI: 10.20953/1727-5784-2017-3-53-79.
6. Клинические рекомендации. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. *Терапия*. 2024;5 (приложение):1–43. DOI: 10.18565/therapy.2024.5suppl.1-43.
7. Нечаева Г.И., Мартынов А.И. Современный подход при дисплазии соединительной ткани в кардиологии: диагностика и лечение. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2023.
8. Миллер О.Н. Экстрасистолия у пациентов с синдромом дисплазии соединительной ткани. *Клинический разбор в общей медицине*. 2024;5(2):15–20. DOI: 10.47407/kr2023.5.2.00383.
9. Галактионова М.Ю., Моисеенко М.А. Нарушения ритма сердца у детей с дисплазией соединительной ткани: клинические и гемодинамические параметры. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2016;11:283–286. DOI: 10.14300/mnnc.2016.11056.
10. Логинова Е.Н., Нечаева Г.И., Дакуко А.Н. и др. Фенотипические особенности пациентов с аритмическим синдромом недифференцированной дисплазии соединительной ткани. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2022;17(4):426–427. DOI: 10.14300/mnnc.2022.17102.

11. Налетов А.В., Чалая Л.Ф., Москалюк О.Н., Мацынина М.А. Клинико-патогенетические аспекты респираторной патологии при ДСТ. *Научно-медицинский вестник Центрального Черноземья*. 2023;24(4):73–78.
12. Национальные рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2016;1:75. DOI: 10.14300/mnnc.2016.11001.
13. Москалюк О.Н., Налетов А.В. Нарушения метаболизма аминокислот крови и мочи у детей с деформациями позвоночника и грудной клетки. *Практическая медицина*. 2024;2(3):97–104.
14. Малеев Э.Г., Земцовский Э.В., Тимофеев Е.В., Реева С.В. Алгоритм диагностики и тактика ведения пациентов с пролапсом митрального клапана. *Российский медицинский журнал* 2011;15(2):4–9.
15. Идиопатический сколиоз. Клинические рекомендации. 2024;94.
6. Clinical recommendations. Undifferentiated connective tissue dysplasia. *Therapy*. 2024;5(Suppl):1–43. (In Russian). DOI: 10.18565/therapy.2024.5suppl.1-43.
7. Nechaeva G.I., Martynov A.I. Modern approach to connective tissue dysplasia in cardiology: diagnosis and treatment. M.: GEOTAR-Media; 2023. (In Russian).
8. Miller O.N. Premature heart beats in patients with the connective tissue disease. *Clinical analysis in general medicine*. 2024;5(2):15–20. (In Russian). DOI: 10.47407/kr2023.5.2.00383.
9. Galaktionova M.Ju., Moiseenko M.A. Cardiac arrhythmias in children with connective tissue dysplasia: clinical and hemodynamic parameters. *Medical News of the North Caucasus*. 2016; 11: 283-286. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2016.11056.
10. Loginova E.N., Nechaeva G.I., Dakuko A.N. et al. Phenotypic features of patients with arrhythmic syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia. *Medical News of the North Caucasus*. 2022;17(4):426–427. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2022.17102.
11. Naletov A.V., Chalaja L.F., Moskaljuk O.N., Macynina M.A. Clinical and pathogenetic aspects of respiratory pathology in DST. *Scientific and Medical Bulletin of the Central Chernozem region*. 2023;24(4):73–78. (In Russian).
12. National recommendations of the Russian Scientific Medical Society of Internists on the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia. *Medical News of the North Caucasus*. 2016;1:75. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2016.11001.
13. Moskaljuk O.N., Naletov A.V. Disorders of blood and urine amino acid metabolism in children with spinal and thoracic deformities. *Practical medicine*. 2024;2(3):97–104. (In Russian).
14. Malev E.G., Zemtsovsky E.V., Timofeev E.V., Revva S.V. Diagnostic algorithm and management of patients with mitral valve prolapse. *Russian Medical Journal*. 2011;15(2):4–9.
15. Idiopathic scoliosis. Clinical recommendations. 2024;94.

REFERENCES

1. Nechaeva G.I., Dakuko A.N., Loginova E.N., Bogatyrev I.V., Sharun I.V. Features of arrhythmic syndrome in children with nonspecific connective tissue disorder. *Medical Council*. 2023;(23):294-302. (In Russian). DOI: 10.21518/ms2023-437.
2. Prion S.G., Marino M. Sudden cardiac death in young: are we still missing the opportunity to prevent recurrences in the family? *Heart Rhythm*. 2021;18(10):1645–1646. DOI: 10.1016/j.hrthm.2021.06.1179.
3. Arsentiev V.G., Baranov V.S., Shabalov N.V. Hereditary disorders of connective tissue as the constitutional basis of multiple organ pathology in children. Saint Petersburg: SpecLit; 2019. (In Russian).
4. Yagoda A.V., Novikova M.V., Gladkikh N.N. Risk factors for prognostically significant cardiac arrhythmias in connective tissue dysplasia. *The Russian Archives of Internal Medicine*. 2015;(1):60–63. (In Russian).
5. Multiple organ disorders in connective tissue dysplasia in children. Diagnostic algorithms. Management tactics. Russian recommendations. Part 2. *Pediatric Nutrition*. 2017;15(3):53–79. (In Russian). DOI: 10.20953/1727-5784-2017-3-53-79.
6. Clinical recommendations. Undifferentiated connective tissue dysplasia. *Therapy*. 2024;5(Suppl):1–43. (In Russian). DOI: 10.18565/therapy.2024.5suppl.1-43.
7. Nechaeva G.I., Martynov A.I. Modern approach to connective tissue dysplasia in cardiology: diagnosis and treatment. M.: GEOTAR-Media; 2023. (In Russian).
8. Miller O.N. Premature heart beats in patients with the connective tissue disease. *Clinical analysis in general medicine*. 2024;5(2):15–20. (In Russian). DOI: 10.47407/kr2023.5.2.00383.
9. Galaktionova M.Ju., Moiseenko M.A. Cardiac arrhythmias in children with connective tissue dysplasia: clinical and hemodynamic parameters. *Medical News of the North Caucasus*. 2016; 11: 283-286. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2016.11056.
10. Loginova E.N., Nechaeva G.I., Dakuko A.N. et al. Phenotypic features of patients with arrhythmic syndrome of undifferentiated connective tissue dysplasia. *Medical News of the North Caucasus*. 2022;17(4):426–427. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2022.17102.
11. Naletov A.V., Chalaja L.F., Moskaljuk O.N., Macynina M.A. Clinical and pathogenetic aspects of respiratory pathology in DST. *Scientific and Medical Bulletin of the Central Chernozem region*. 2023;24(4):73–78. (In Russian).
12. National recommendations of the Russian Scientific Medical Society of Internists on the diagnosis, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia. *Medical News of the North Caucasus*. 2016;1:75. (In Russian). DOI: 10.14300/mnnc.2016.11001.
13. Moskaljuk O.N., Naletov A.V. Disorders of blood and urine amino acid metabolism in children with spinal and thoracic deformities. *Practical medicine*. 2024;2(3):97–104. (In Russian).
14. Malev E.G., Zemtsovsky E.V., Timofeev E.V., Revva S.V. Diagnostic algorithm and management of patients with mitral valve prolapse. *Russian Medical Journal*. 2011;15(2):4–9.
15. Idiopathic scoliosis. Clinical recommendations. 2024;94.

Об авторах

Оксана Николаевна Москалюк — к.м.н., доцент, кафедра пропедевтической педиатрии.

E-mail: k-s-a-n-k-a@yandex.ru;

<https://orcid.org/0000-0003-4857-9851>; SPIN: 8471-8522

✉ **Андрей Васильевич Налетов** — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой педиатрии № 2; главный детский специалист гастроэнтеролог Министерства здравоохранения ДНР. E-mail: nalyotov-a@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4733-3262>; SPIN: 5876-7445

Authors info

Oksana N. Moskaljuk — Cand. Sci. (Med.), Associate Professor of the Department of Propaedeutic Pediatrics.

E-mail: k-s-a-n-k-a@yandex.ru;

<https://orcid.org/0000-0003-4857-9851>; SPIN: 8471-8522

✉ **Andrew V. Nalyotov** — Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Pediatrics № 2; chief pediatric gastroenterologist of the Ministry of Health of the DPR. E-mail: nalyotov-a@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4733-3262>; SPIN: 5876-7445