

Психические расстройства у детей с дисплазией соединительной ткани

Марина Анатольевна Калинина, Владислав Львович Котляров, Галина Вячеславовна Козловская, Михаил Владимирович Иванов

ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия

Автор для корреспонденции: Марина Анатольевна Калинина, marina-k-13@yandex.ru

Резюме

Психические расстройства у детей, сопровождающиеся целым спектром соматовегетативных нарушений, не являются редкостью в клинической практике детского психиатра. **Цель:** дать описание клинических особенностей психических нарушений, возникающих на фоне соединительнотканного диатеза в раннем и дошкольном возрасте на конкретном клиническом примере. **Пациенты и методы:** клинические наблюдения детей из группы риска по развитию психической патологии, включая расстройства аутистического спектра, тревожно-депрессивные расстройства, синдром гиперактивности. **Результаты:** в статье представлен краткий обзор данных литературы по отдельным дифференцированным синдромам дисплазии соединительной ткани (ДСТ), в клинической симптоматике которых помимо фенотипических признаков и малых аномалий развития имеют место психические расстройства. Представлена клиническая иллюстрация сочетания синдрома ДСТ и клинических проявлений психопатологических нарушений у девочки пяти лет, имеющей различные соединительнотканые аномалии и особенности развития по типу «шизотипического диатеза». **Заключение:** изучение соединительнотканного диатеза в структуре преморбидных факторов риска психических, в том числе эндогенных заболеваний, позволит уточнить природу этих состояний, расширит наши представления о возможных путях профилактики и терапии.

Ключевые слова: соединительнотканый диатез, соединительнотканная хрупкость, преморбид, психические расстройства, факторы риска, эндофенотип

Для цитирования: Калинина М.А., Котляров В.Л., Козловская Г.В., Иванов М.В. Психические расстройства у детей с дисплазией соединительной ткани. *Психиатрия*. 2022;20(4):107–114. <https://doi.org/10.30629/2618-6667-2022-20-4-107-114>

RESEARCH

UDC 616.89-008

<https://doi.org/10.30629/2618-6667-2022-20-4-107-114>

Mental Disorders in Children with Nonspecific Connective Tissue Dysplasia

Marina A. Kalinina, Vladislav L. Kotlyarov, Galina V. Kozlovskaya, Mikhail V. Ivanov

FSBSI "Mental Health Research Centre", Moscow, Russia

Corresponding author: Marina A. Kalinina, marina-k-13@yandex.ru

Summary

Background: mental disorders in children, accompanied by a whole range of disorders, are not uncommon in the clinical practice of a child psychiatrist. **The aim** was to describe the clinical features of mental disorders in early and preschool age that occur against the background of connective tissue diathesis, using a specific clinical example. **Patients and methods:** clinical observations of children at risk for the development of mental pathology, including autism spectrum disorders, anxiety-depressive disorders, hyperactivity syndrome. **Results:** the article presents a brief review of literature data on certain differentiated syndromes of connective tissue dysplasia (CTD), in the clinical symptoms in addition to phenotypic signs and minor developmental anomalies, there are mental disorders. A clinical illustration of the combination of CTD syndrome and clinical manifestations of psychopathological disorders in a 5-year-old girl with development of the type of "schizotypal diathesis", having various connective tissue anomalies, is given. **Conclusion:** the study of connective tissue diathesis in the structure of premorbid risk factors for mental diseases, including endogenous diseases, will clarify the nature of these conditions, expand our understanding of possible ways of prevention and therapy.

Keywords: connective tissue diathesis, connective tissue frailty, premorbid, mental disorders, risk factors, endophenotype

For citation: Kalinina M.A., Kotlyarov V.L., Kozlovskaya G.V., Ivanov M.V. Mental Disorders in Children with Nonspecific Connective Tissue Dysplasia. *Psychiatry (Moscow) (Psikhiatriya)*. 2022;20(4):107–114. (In Russ.). <https://doi.org/10.30629/2618-6667-2022-20-4-107-114>

ВВЕДЕНИЕ

Концепция психического диатеза, которую активно разрабатывали отечественные исследователи А.В. Снежневский. [1], Г.В. Козловская [2] и другие на протяжении ряда лет [3–4], впервые позволила глубже рассмотреть эндогенные психопатологические состояния, концептуализировать их непрерывность и раннее начало. Диатез как состояние риска развития психической патологии проявляется различными субклиническими, клиническими и параклиническими специфическими и неспецифическими маркерами различных психических расстройств. Среди таковых известны шизотипический диатез — состояние высокого риска шизофрении; невропатия, или психовегетативный диатез — риск невротических и психосоматических нарушений, депрессивный диатез — риск аффективной патологии, преимущественно депрессий; а также недифференцированный диатез.

Важно отметить, что в рамках шизотипического диатеза (клиническое выражение носительства гена шизофрении) у детей раннего возраста могут проявляться форпост-симптомы психотического уровня (расстройства приема пищи, нарушения влечений и сенсорной чувствительности и т.д.), которые в ситуации стрессуязвимости (соматические заболевания, операции, длительная разлука с матерью, вакцинация) в свою очередь могут перейти в патологический процесс [4, 5]. В отличие от предшествующего это состояние будет характеризоваться длительностью психотического эпизода, остротой, нарастанием дефицитарности и диссоциации психических функций, регрессом развития и формированием специфического слабоумия.

Под термином дисплазия соединительной ткани (ДСТ) в научной медицинской литературе принято понимать наследственные или врожденные нарушения структуры и функций соединительной ткани. В последние два десятилетия получило широкое распространение изучение так называемых «недифференцированных дисплазий соединительной ткани» (НДСТ). В публикациях указывается, что НДСТ — генетически гетерогенная группа состояний, имеющих признаки аутосомно-доминантного типа наследования без четких количественных и качественных фенотипических и клинических симптомов, обусловленных степенью выраженности структурно-функциональных нарушений соединительной ткани, формирующейся в процессе онтогенеза.

Соединительнотканная дисплазия встречается довольно часто у пациентов с психической патологией [6, 7, 13, 14]. Отдельные исследования показали возможность рассматривать соединительнотканную дисплазию, и в первую очередь малые аномалии развития сердца (МАРС), как своего рода соединительнотканной диатез и в то же время как маркер психических расстройств пограничного и эндогенного регистров [8]. Было, в частности, отмечено, что клиническая картина психических расстройств у детей и подростков

разворачивается на фоне соединительнотканной стигматизации (как в случаях МАРС), сохраняется на протяжении всей жизни, а в подростковом возрасте определяет уже специфическую клиническую картину, включающую кардиалгии, нарушения ритма сердца, головные боли, синдром вегетососудистой дистонии, головокружения, за фасадом которых нередко скрываются тревожные, депрессивные расстройства, нарушения поведения.

В другом исследовании, проведенном отечественными учеными [9], обосновывается концепция дисэлементоза (дефицит магния, кальция, и других микроэлементов) в генезе формирования недифференцированной дисплазии соединительной ткани (НДСТ). Она характеризуется прогрессивностью течения, проявляется полиморфизмом клинической картины, включающей в себя не только классические признаки дисплазии соединительной ткани (например, МАРС), но и поражение висцеральных органов (гастроптоз, нефроптоз, гепатоптоз, аномалии желчного пузыря и др.), а также целый спектр вегетативных, эмоциональных, поведенческих расстройств. С другой стороны, ранняя коррекция микроэлементами, как медикаментозная, так и диетологическая, может затормозить динамику патологического процесса.

Во многих зарубежных публикациях обосновывается возможность рассмотрения таких состояний, как синдромы Марфана, Элерса–Данло и др., в качестве особого подтипа психических расстройств, например синдромальных форм атипичного аутизма [10].

В частности, синдром Элерса–Данло (EDS) представляет генетическое заболевание и встречается у 1/5000 человек. Такая его разновидность, как синдром спектра гипермобильности, или синдром гипермобильности суставов (joint hypermobility syndrome, JHS), проявляется множественными аномалиями как кардиального, так и экстракардиального характера и часто сочетается с психическими (СДВГ, расстройства аутистического спектра, тревожно-депрессивные состояния, суицидальное поведение) и неврологическими (синдром Туретта, эпилепсия, вегетативная дисрегуляция) нарушениями. Отмечается семейный характер подобных расстройств [11].

Благодаря достижениям молекулярной генетики за последние 10–15 лет повысился интерес к изучению психической патологии при наследственных синдромах, в том числе при ДСТ. В ряде работ [12, 13] обосновывается высокий риск таких заболеваний, как биполярное расстройство, высокофункциональный аутизм, большой депрессивный эпизод, шизофрения, у лиц с синдромом Элерса–Данло. Высказываются предположения, что потеря эластичности и прочности коллагена способствует структурному поражению соединительных тканей, опосредованно влияя на появление симптомов аутизма.

Так, имеются наблюдения, что психопатологические симптомы могут быть частью клинического фенотипа синдрома Марфана (MFS), системного

аутосомно-доминантного заболевания с дефектами соединительной ткани в нескольких системах органов (скелетной, сердечно-сосудистой и зрительной), вызванным мутациями в гене фибриллина-1 (FBN1), расположенного на хромосоме 15q21.1. Около 40% пациентов с MFS обнаруживают клинически выраженные депрессивные симптомы, а дети с MFS имеют высокую частоту нарушений обучения (13%) и синдрома дефицита внимания с гиперактивностью и без нее (17%). Имеются единичные сообщения о совместном возникновении MFS и шизофрении в семьях, где эти расстройства встречаются у ближайших родственников по линиям обоих родителей [14]. Наконец, большое значение придается иммунным нарушениям как при аутизме, так и при синдроме гипермобильности, которые, в частности, сопровождаются повышением уровня противовоспалительных цитокинов (особенно при аутизме), а также хронической гиперактивацией системы комплемента, которые приводят, в свою очередь, к нарушению синтеза проколлагена 1-го и 2-го типов и в конечном счете классическим симптомам EDS и JHS. Отмечается также, что хроническая дисрегуляция коллагена и последующее повреждение тканей могут способствовать хронической иммунной дисрегуляции, о чем свидетельствуют нарушения, связанные с тучными клетками (клетками миелоидного ряда, участвующими в процессах воспаления), которые являются распространенной сопутствующей патологией при EDS/HSD [10]. Важно отметить, что матери детей, страдающих расстройством аутистического спектра, часто имеют соединительнотканную дисплазию и иммунную дисрегуляцию [10, 11]. Таким образом, вместе взятые описанные данные позволяют заподозрить потенциальную связь между этими состояниями.

Представляется целесообразным рассмотреть СД наряду с другими преморбидными факторами риска психических расстройств (психический диатез) в качестве особого соединительнотканного эндотипа, который включает в себя как соматический, так и психический аспекты развития патологического процесса и который, возможно, позволит глубже взглянуть на развитие психической и соматической патологии, а также проложит путь для дальнейшего сотрудничества специалистов различных клинико-биологических направлений в рамках интегративного подхода.

КЛИНИЧЕСКАЯ ИЛЛЮСТРАЦИЯ

Пробанд девочка Н., 5 лет.

На обследование получено информированное согласие родителей.

Семейный анамнез

Мать, 45 лет, работает, имеет собственный бизнес, связанный с косметикой. По характеру эмоциональная, вспыльчивая, склонная к перепадам настроения, всегда ярко одевается, высокорослая, курит. Во время

беседы с врачом перебивает, не слушает, переключается на другие темы, отрицает возможность у девочки психического расстройства.

Отец, 48 лет, военный, много работает, часто бывает в командировках, по характеру замкнутый. Высокоскорослый. Склонен к хронической алкоголизации, курит. Очень любит дочь, никогда не повышает на нее голос, ничего не запрещает, проводит с ней время, когда находится дома, играет в подвижные игры, которые в некоторых случаях заканчивались микротравмами у девочки (синяки, ушибы).

Сибс (брат, 19 лет). После окончания школы не работает, не учится. Время проводит за компьютером или в компании сверстников. Со слов матери, всегда был неудобным, шумным ребенком, плохо спал, в детский сад шел неохотно, со слезами. В школе были проблемы с учителями, проявлял сильную агрессию к лицам неславянской национальности, вступал с ними в потасовки. С 17 лет употреблял наркотики.

Семья хорошо обеспечена, проживает в загородном доме, имеет московскую квартиру.

У родственников 2-й и 3-й линии родства прослеживаются психопатические черты характера (дед со стороны отца страдал алкогольной зависимостью), а также особенности физического строения в виде высокорослости. Родственники со стороны матери — дед, бабушка — имели различные соединительнотканые стигмы (вегетативные дисфункции, высокий рост), у дяди со стороны матери выявлены внекардиальные соединительнотканые стигмы.

У дяди со стороны матери подозревают генерализованное тревожное расстройство (родословная семьи представлена на рис. 1).

Пробанд родилась от второй беременности, протекавшей на фоне угрозы преждевременного прерывания, в связи с чем мать принимала по назначению врача антирезусный иммуноглобулин, дюфастон, препараты железа, фолиевой кислоты. Во II триместре с 26-й недели отмечался гестационный сахарный инсулинозависимый диабет, бактериурия, по поводу которой будущая мать получала монурал и канефрон. Роды вторые своевременные, оперативные. Девочка родилась с массой тела 3300 г, длиной 52 см без признаков асфиксии. Вакцинацию БЦЖ прошла в роддоме. Ребенок был привит от полиомиелита и двукратно от гепатита В. Вакцинация против гепатита В сопровождалась побочными явлениями: повышалась температура тела до 39,5 °С, отмечалась рвота в течение суток. В дальнейшем был рекомендован временный медотвод от прививок.

Анамнез жизни пациентки

На первом году жизни девочка была активной. Моторика формировалась своевременно. Голову держала с 1 мес. жизни, переворачиваться со спины на живот начала с 2 мес., посаженная сидела с 4 мес., однако не ползала, встать с поддержкой стала в 9 мес., пошла самостоятельно в 1 год. В этом возрасте была очень подвижной, часто падала, не чувствовала «край»,

бежала, задевая углы, ушибалась. После падений возникали экхимозы, синяки.

Речевое развитие шло с некоторым опережением возрастных нормативов: агуканье, гуление и лепет возникали по возрасту, первые слова появились до года, простая фраза — в 1 год. Девочка была очень эмоциональной, чувствительной, рано стала узнавать мать, тянулась на руки, реагировала на речь, улыбалась. При этом в ответ на небольшой дискомфорт отмечались «истерики». Днем практически не спала, легче засыпала на улице. По ночам часто пробуждалась, кричала, что связывали с кишечными коликами. Педиатр отмечал функциональные нарушения кишечника, склонность к запорам, стул раз в два дня, частые и громкие отрыжки после еды.

В дальнейшем по интеллектуальному развитию опережала сверстников, была всесторонне развита, имела прекрасную память, с 1 года 6 мес. исполняла сложные музыкальные композиции, отличалась «абсолютным» музыкальным слухом. Развернутая сюжетная игра сформировалась к 1,5 годам, но к общению со сверстниками не тянулась. Легче завязывала контакт со старшими детьми или взрослыми. Детский сад не посещала. Воспитывалась дома с нянями.

В 2,5 года во время прогулки с няней упала с горки. Получила травму верхней челюсти, в связи с чем была госпитализирована. Сознания не теряла, сотрясение головного мозга не диагностировали. В стационаре находилась с мамой. Было проведено оперативное вмешательство под общим наркозом. После операции физическое состояние ребенка быстро восстановилось, тогда как эмоциональное состояние вскоре после операции заметно ухудшилось в течение нескольких месяцев. Девочка стала очень возбужденной, плаксивой, нарушился ночной сон. Изменилась в поведении. Появилась агрессия к сверстникам. В этом возрасте отмечалась частая смена по инициативе матери пробанда домашних нянь, которые казались ей неподходящими, так как не могли скорректировать поведение девочки. Мыслей о болезненном характере отклонений в поведении ребенка мама не допускала.

В возрасте трех лет в связи с неуправляемостью поведения ребенка, истериформным поведением девочку стали обследовать. Наблюдалась неврологом по поводу арахноидальной кисты слева (пинеальная область, околососудистое пространство). В том же возрасте впервые привели на прием к детскому психиатру. По рекомендации психиатра получала седативную терапию

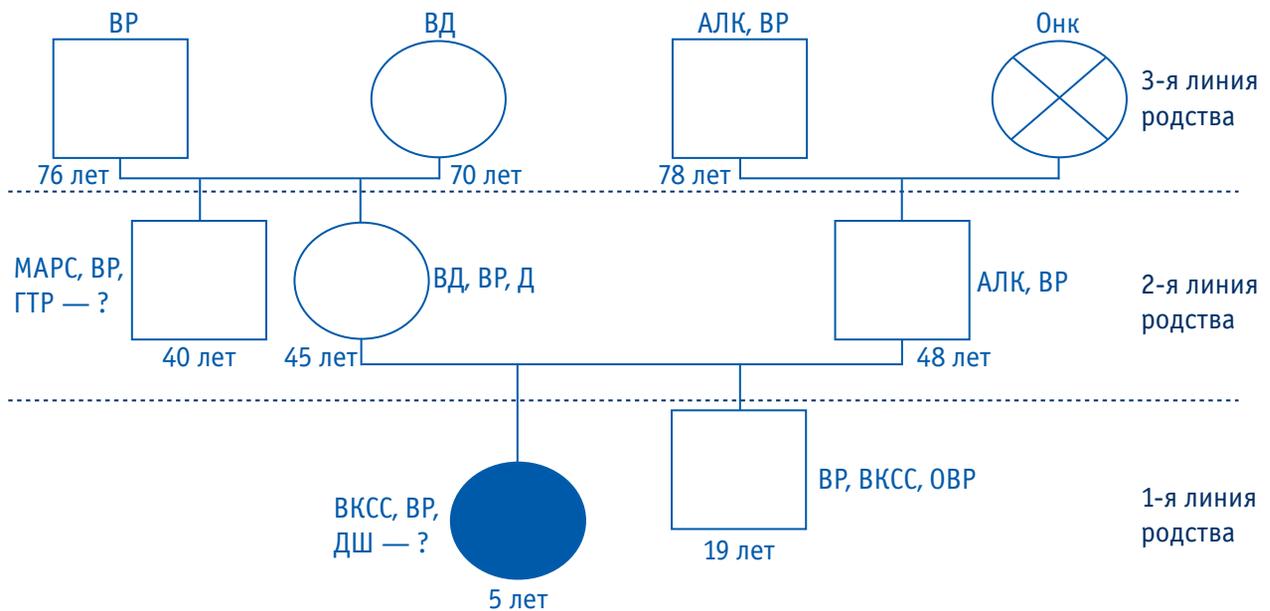


Рис. 1. Семейная родословная (основные соединительнотканые стигмы у родственников). Информация получена с согласия матери ребенка

Fig. 1. Family pedigree (main connective tissue stigmas in relatives). Information obtained with the consent of the mother of the child

Обозначения/Notations: МАРС — малые аномалии развития сердца (пролапс митрального клапана, дополнительная хорда)/small anomalies of heart development (mitral valve prolapse; additional chord); ВКСС — внекардиальные соединительнотканые стигмы (недостаточность желудочной кардии, ЖК-рефлюкс, долихосигма, сколиоз, миопия)/extracardial connective tissue stigmas (insufficiency of gastric cardia, gastrointestinal reflux, dolichosigma, scoliosis, myopia); ВД — вегетативная дисфункция (синкопальные состояния)/vegetative dysregulation (syncopal states); ВР — высокий рост/tall; АЛК — хронический алкоголизм/chronic alcoholism; Д — депрессия/depression; ГТР — генерализованное тревожное расстройство/generalized anxiety disorder; ОВП — оппозиционно-вызывающее расстройство/oppositional defiant disorder; Онк — онкозаболевания/oncological diseases; ДШ — детская шизофрения/childhood schizophrenia

препаратами ноотропного ряда (гамма-амино-бета-фенилмасляной кислоты гидрохлорид, тенотен, глицин). Состояние постепенно улучшилось, стала спокойнее. Затем вновь в возрасте 4,5 года возникли нарушения сна, лабильность настроения, плаксивость, раздражительность. Вновь обратились к врачам за помощью.

Заключение педиатра

В соматическом статусе девочки отмечается физическая акселерация, высокорослость (ИМТ — 14,75), бледность кожных покровов, синева под глазами, выраженный венозный рисунок на грудной клетке. Гипермобильность суставов. Гиперемия зева. В легких дыхание пуэрильное, без хрипов. При аускультации сердечно-дыхательная аритмия, выслушивается мягкий функциональный шум над ключицами, не проводится в другие области. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, в правом подреберье определяется нижний край печени, мягкий, эластичной консистенции. Стул, диурез — норма.

Диагноз: другие системные поражения соединительной ткани (М35 по МКБ-10).

Заключение невролога

Жалобы на эмоциональную лабильность, частые капризы, ночной сон с пробуждениями. В анамнезе выявлено нарушение становления моторных навыков на 1-м году жизни (не ползала, до 9 мес. сидела только с поддержкой).

Голова округлой формы. Глазные щели симметричны. Рефлексы на свет, конвергенцию вызываются с обеих сторон. Язык по средней линии. Глотание не нарушено.

Движения совершает в полном объеме. В статусе обращает внимание общая моторная неловкость, вальгусная деформация стоп. Сухожильные рефлексы, брюшные рефлексы средней живости D = S. Патологические рефлексы не вызываются. Отмечается тенденция к мышечной гипотонии D = S, вегетативная дисрегуляция с парасимпатической направленностью. Координация не нарушена.

Диагноз: минимальная мозговая дисфункция (синдром мышечной гипотонии, соединительнотканная недостаточность). G93.4.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости

Заключение: перегиб желчного пузыря, ультразвуковые признаки диффузных изменений паренхимы печени, деформация желчного пузыря, реактивные изменения поджелудочной железы.

Рентгеноскопия пищевода желудка (24.09.2019)

Заключение: недостаточность кардии, активный желудочно-кишечный рефлюкс в нижней трети пищевода, пассивный желудочно-пищеводный рефлюкс до верхней трети пищевода.

Ирригоскопия (03.09.2019) с контрастным веществом, рентгенография толстой кишки с контрастным веществом

Заключение: Долихосигма. Спастический колит. Недостаточность баугиниевой заслонки:

толсто-тонкокишечный рефлюкс на коротком протяжении.

Заключение аллерголога

Пищевая аллергия, гастроинтестинальная форма.

Психический статус в возрасте пяти лет

Девочка выглядит чуть старше своего возраста, высокорослая, диспропорциональная, веки чуть опущены, Х-образные конечности, вальгусная установка стоп. Ребенок дискоординирован, походка шаркающая. Эмоциональный контакт формальный. Ведение конструктивного диалога с девочкой затруднено. Спонтанный визуальный контакт с психиатром нестойкий, не сопровождается коммуникативными сигналами, мимика однообразная, парамимии. Ребенок не удерживает внимание, постоянно соскальзывает на посторонние темы и предметы, иногда вне контекста общения начинает задавать вопросы или неожиданно замолкает. Периодически отмечается моторное возбуждение, девочка импульсивно вскакивает, бегает по комнате, хватается за предметы, берет их в рот. В этот момент поведение манерное, дурашливое, девочка может произносить услышанные фразы: «У меня такая генетика!», «Пойдем посмотрим, как мужчины и женщины курят». Игровая деятельность совместно с врачом носит сюжетный характер, девочка использует в игре различные игрушки, при направляющей активности взрослого может ненадолго удерживать сюжетную линию игры, однако часто отвлекается, начинает играть в свою игру, ведет диалог с куклами. Иногда называет себя разными именами. На прямой вопрос врача, как ее зовут, дает правильный ответ, но позже говорит, что она то Наташа, то Люба, в зависимости от изменения поведения. Вмешивается в беседу врача с матерью, постоянно переспрашивает, что «сказал доктор», что означает та или иная фраза.

Девочка также наблюдалась в ситуации игрового взаимодействия со сверстниками в группе малой наполняемости (4–5 человек).

Среди детей девочка долгое время держится отстраненно, выглядит потерянной, к детям не подходит. Через некоторое время начинает бегать по комнате, не обращая внимания на совместные игры, разбрасывает игрушки, пинает их ногами. В игровое взаимодействие с детьми не включается, может подойти вплотную к ребенку, долго смотреть на него, начать обнимать или рисовать на нем карандашом, пытается посадить ребенка к себе на колени. Временами становится взрывной, агрессивной, пытается укунить других детей, мажет их слюнями, залезает к ним в одежду. Неожиданно начинает громко кричать, может схватить куклу, приподнять край платья со словами: «Какие чудесные губки!». Периодически обнюхивает игрушки, кусает, лижет. Отмечается повышенная двигательная активность, но игровой диалог с другими детьми практически отсутствует. Девочка играет в свою игру, надевает ранец, называет себя разными именами. При попытке врача вовлечь ее в совместные игры отстраняется, может ударить его ногой. Однако, услышав слова врача: «Мы не деремся», «Мы играем и веселимся все вместе», — подчиняется

инструкции, включается в игру, соглашается взять на себя роль, предложенную взрослым. Из игрового материала предпочитает мягкие игрушки и куклы, называет их разными именами, рассказывает про них истории, нередко придуманные в последний момент. Так, внезапно может сказать, что «там» в комнате лежит ее любимая игрушка, которой на самом деле нет. В ответ на просьбу принести эту игрушку, начинает бегать, смеяться. Поведение манерное, дурашливое. Девочке трудно даются игры с последовательностью команд и правильным строгим выполнением инструкций (например, передавать по кругу мячик и при этом смотреть друг другу в глаза или играть в «съедобное/ несъедобное»).

Патопсихологическое исследование

У ребенка выявлены грубые нарушения эмоционально-волевой сферы: импульсивность, нарушение целеполагания, амбивалентность, пресыщаемость, снижение критики, выраженные колебания аффекта, сопровождающиеся психомоторным возбуждением, гетеро- и аутоагрессия, диссоциация эмоциональных проявлений.

Отмечается ригидность психических процессов. Уровень психического развития в настоящее время можно оценить как нормативный с легким парциальным отставанием (снижение слухоречевого запоминания, недостаточность графомоторных навыков, задержка развития самостоятельного рисунка). Более точно уровень психического развития можно будет оценить при нормализации психического состояния и преодолении нарушений поведения.

На основании анамнестических сведений и клинического наблюдения у ребенка было заподозрено текущее эндогенное психическое заболевание. Была назначена терапия: алимемазин, карбамазепин, перiciaзин с целью купирования тревожного состояния, стабилизации эмоционального фона девочки, а также коррекции агрессивных поведенческих нарушений. Учитывая отягощенный соматический фон ребенка, наличие множественных соединительнотканых стигм и вегетативную дисфункцию, к терапии были добавлены магния оротат и убидекаринон в возрастных дозах. Матери было также предложено начать терапию малыми дозами рисперидона, однако она отказалась от терапии, мотивируя свой отказ желанием услышать мнение еще одного психиатра о психическом состоянии ребенка. Проводились интенсивные коррекционно-развивающие занятия с психологом и дефектологом.

АНАЛИЗ СЛУЧАЯ

В данном случае клиническая картина имеет полиморфный характер. В настоящее время в психическом статусе на первое место выходят грубые поведенческие и эмоциональные нарушения в виде неустойчивости аффекта, дурашливости, вычурного поведения, возможно, обманов восприятия, а также расстройства

мышления и речи (отсутствие взаимного диалога, бедность ассоциаций, недостаточная для 5-летнего возраста способность целенаправленно выражать свои желания, приближающаяся к словесной «окрошке», неологизмы; нельзя исключить конфабуляторные замещения). Отмечается также импульсивность с расторможением влечений, дурашливостью, что позволяет квалифицировать психические расстройства в рамках полиморфного аффективно-кататонического состояния.

Обращает на себя внимание социальная дезадаптация ребенка, незрелость коммуникативных функций, явления протодиакриза, несформированность регуляторных навыков поведения, присутствовавших в состоянии девочки еще до развития психотического состояния.

В анамнезе отмечается отягощение акушерского анамнеза гипоксически-ишемическим поражением ЦНС, а также особенности соматического состояния в онтогенезе в виде стигм соединительнотканной недостаточности.

Таким образом, у девочки с отягощенным акушерском анамнезом гипоксического генеза на фоне множественной недифференцированной дисплазии соединительной ткани (диспропорциональность телосложения, вальгусная установка стоп, дискоординация, высокорослость, желудочно-кишечный рефлюкс и долихосигма, перегиб желчного пузыря) и клинических признаков психического диатеза (нарушения сна, сенсорная дисрегуляция, ускоренное речевое развитие на фоне задержки развития моторных навыков, эмоциональные нарушения) на первом году жизни, предположительно, в ситуации психогенной (частая смена нянь, материнская депривация) и экзогенной провокации (черепно-мозговая травма в 2,5 года, наркоз) развилось психотическое состояние, которое проявилось неустойчивостью аффекта, импульсивным психомоторным возбуждением, агрессией, явлениями деперсонализации, кататоническими нарушениями, в том числе проявляющимися специфическими симптомами в речи (речевой напор, временами словесная «окрошка»). Специфическую терапию пациентка не получала.

В последующем сохранялись эмоционально-неустойчивые отношения с матерью, частая смена воспитателей. Нарастали когнитивные расстройства (нарушения внимания, мышления, речи), усилилось психомоторное возбуждение, в поведении появились дурашливость, агрессивные реакции, нарушения влечений. Динамика заболевания на протяжении последних двух лет приобрела прогрессивный характер.

На данном этапе заболевания психическое состояние ребенка можно квалифицировать как психотическое, возникшее на фоне особого стигматизированного шизотипального развития в рамках атипичного аутизма (МКБ-10, F84.12). Вместе с тем, пока сохраняется острота психоза, представляется преждевременным говорить о формировании дефекта или иных проявлениях негативных расстройств. Вопрос о раннем начале

детской шизофрении остается открытым. Однако анамнез, стереотип развития психопатологической симптоматики свидетельствуют об эндогенном типе психических расстройств и необходимости специфического лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный случай является подтверждением имеющихся данных литературы о связи синдромов ДСТ с психической патологией, хотя механизм реализации этой взаимосвязи в настоящее время остается неясным. В данном случае идентификация в продромальном периоде маркеров психоза, как психических, так и соматических, а также данные о наследственной отягощенности дают основания полагать, что они находятся в тесной взаимосвязи. Особенностью случая является наличие у ребенка уже в первые годы жизни недифференцированных соединительнотканых стигм, которые имеют прогрессивную динамику и сочетаются с психическим диатезом.

Отягощение наследственности, начиная с родственников 1-й линии родства, стигмами недифференцированных дисплазий соединительной ткани подтверждает наследственный характер расстройств у ребенка. Наличие в наследственности указаний на депрессивные, тревожные расстройства, существование психопатических черт у родственников в виде зависимости от алкоголя также указывает на семейный характер эндогенных нарушений и подкрепляет заключение об эндогенном генезе заболевания у девочки. По всей видимости, семейная предрасположенность к описанным нарушениям делает ребенка уязвимым не только к экзогенным факторам, но и в последующем, возможно, во многом определяет течение и прогноз психопатологического состояния. Взгляд на соединительнотканую дисплазию как на маркер психопатологического состояния (а в нашем случае — психотического расстройства) у детей требует дальнейшего наблюдения и изучения сочетания психического и соматического здоровья.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ/REFERENCES

1. Руководство по психиатрии: в 2 т. Под ред. А.В. Снежневского. Т. 1. М.: Медицина, 1983:480 с. Manual on psychiatry: In 2 vols. Ed. A.V. Snezhnevsky. T. 1. Moscow: Medicine, 1983:480 p. (In Russ.).
2. Козловская ГВ. Психиатрия раннего возраста: клинические аспекты, профилактика, организация помощи. В сб.: Клинико-биологические, психологические и социальные аспекты психических расстройств у детей и подростков. Сборник материалов Всероссийской научно-практической конференции с международным участием, посвященная 100-летию со дня рождения профессора МШ Вроно. Ред. НВ Симашкова. М., 2018:53–66.
3. Циркин СЮ. Симптомы и синдромы в клинической диагностике. *Независимый психиатрический журнал*. 2009;2:26–30. Tsirkin SYu. Symptoms and syndromes in clinical diagnostics. *Nezavisimyj psihiatricheskij zhurnal*. 2009;2:26–30. (In Russ.).
4. Козловская ГВ. Актуальные проблемы микропсихиатрии. *Психиатрия*. 2007;5(29):14–18. Kozlovskaya GV. Actual problems of micropsychiatry. *Psychiatry (Moscow) (Psikhiatriya)*. 2007;5(29):14–18. (In Russ.).
5. Шимонова ГН, Козловская ГВ, Калинина МА. Вегетативный статус и его особенности у детей раннего возраста с расстройствами аутистического спектра. *Вопросы психического здоровья детей и подростков*. 2018;18(3):4–14. Shimonova GN, Kozlovskaya GV, Kalinina MA. Vegetative status and its features in young children with autism spectrum disorders *Mental Health of Children and Adolescents*. 2018;18(3):4–14. (In Russ.).
6. Северный АА, Баландина ТА, Березницкая ВВ, Боровова АИ, Галигузова ЛН, Галкина НС, Киреева ИП, Королева ТН, Самохвалова ВИ, Солоед КВ, Шимонова ГН. Психовегетативные нарушения в раннем детстве (на модели функциональной пароксизмальной тахикардии). *Социальная и клиническая психиатрия*. 1999;4:54–64. Severnyi AA, Balandina TA, Bereznitskaya VV, Boravova AI, Galiguzova LN, Galkina NS, Kireeva IP, Koroleva TN, Samokhvalova VI, Soloed KV, Shimonova GN. *Social and clinical psychiatry*. 1999;4:54–64. (In Russ.).
7. Северный АА. Психическая патология в общепедиатрической клинике (к вопросу о психовегетативном диатезе). *Журнал неврологии и психиатрии имени С.С. Корсакова*. 2013;113(52):23–28. Severnyj AA. Psihicheskaia patologija v obshhepediatricheskoj klinike (k voprosu o psihovegetativnom diateze). *Zhurnal Nevrologii i Psihiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2013;113(5–2):23–28. (In Russ.).
8. Калинина МА, Котляров ВЛ, Козловская ГВ, Баз ЛЛ, Крылатова ТА. Особенности психических расстройств у детей с малыми аномалиями развития и нарушениями ритма сердца. *Психиатрия*. 2015;04(68):12–19. doi: 10.30629/2618-6667-2020-18-1-16-20 Kalinina MA, Kotlyarov VL, Kozlovskaya GV, Baz LL, Krylatova TA. Features of mental disorders in children with small developmental abnormalities and heart

- rhythm disorders. *Psychiatry (Moscow) (Psikhiatriya)*. 2015;04(68):12–19. doi: [10.30629/2618-6667-2020-18-1-16-20](https://doi.org/10.30629/2618-6667-2020-18-1-16-20)
9. Творогова ТМ, Воробьева АС. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани с позиции дисэлементоза у детей и подростков. *Русский медицинский журнал*. 2012;24:1215–1221. Tvorogova TM, Vorobyova AS, Undifferentiated dysplasia of connective tissue from the position of dyselementosis in children and adolescents. *Russian Medical Journal*. 2012;24:1215–1221. (In Russ.).
 10. Casanova EL, Baeza-Velasco C, Buchanan CB, Casanova MF. The Relationship between Autism and Ehlers–Danlos Syndromes/Hypermobility Spectrum Disorders. *J Pers Med*. 2020;10:260. doi: [10.3390/jpm10040260](https://doi.org/10.3390/jpm10040260)
 11. Cederlöf M, Larsson H, Lichtenstein P, Almqvist C, Serlachius E, Ludvigsson JF. Nationwide population-based cohort study of psychiatric disorders in individuals with Ehlers–Danlos syndrome or hypermobility syndrome and their siblings. *BMC Psychiatry*. 2016;16:207. doi: [10.1186/s12888-016-0922-6](https://doi.org/10.1186/s12888-016-0922-6)
 12. Merclro G, Carpwello B, Ruscauo C, Zoncij S, Momscr R, Rudas N, Cherchi A. Association between Psychiatric Disorders and Marfan’s Syndrome in a Large Sardinian Family with a High Prevalence of Cardiac Abnormalities. *Clin Cardiol*. 1997;20:243–245. doi: [10.1002/clc.4960200311](https://doi.org/10.1002/clc.4960200311)
 13. Takei A, Mera K, Sato Y, Haraoka Y. High-functioning autistic disorder with Ehlers–Danlos syndrome. *Psychiatry Clin Neurosci*. 2011;65(6):605–606. doi: [10.1111/j.1440-1819.2011.02262.x](https://doi.org/10.1111/j.1440-1819.2011.02262.x) PMID: 22003996
 14. Van Den Bossche MJ, Van Wallendael KL, Strazisar M, Sabbe B, Del-Favero J. Co-occurrence of Marfan syndrome and schizophrenia: what can be learned? *Eur J Med Genet*. 2012;55(4):252–255. doi: [10.1016/j.ejmg.2012.02.005](https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2012.02.005) Epub 2012 Feb 22. PMID: 22406088

Сведения об авторах

Марина Анатольевна Калинина, кандидат медицинских наук, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0003-2216-3989>
marina-k-13@yandex.ru

Владислав Львович Котляров, научный сотрудник, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0001-6299-1450>
profi.66@inbox.ru

Галина Вячеславовна Козловская, доктор медицинских наук, профессор, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0001-6299-1450>
kozgalina17@mail.ru

Михаил Владимирович Иванов, кандидат психологических наук, отдел детской психиатрии, ФГБНУ «Научный центр психического здоровья», Москва, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-3853-4345>
ivanov-michael@mail.ru

Information about the authors

Marina A. Kalinina, Candidate of Medical Science, Department of Child Psychiatry, FSBSI “Mental Health Research Centre”, Moscow, Russia. <https://orcid.org/0000-0003-2216-3989>, marina-k-13@yandex.ru

Vladislav L. Kotlyarov, Researcher, Department of Child Psychiatry, FSBSI “Mental Health Research Centre”, Moscow, Russia, <https://orcid.org/0000-0001-6299-1450>
profi.66@inbox.ru

Galina V. Kozlovskaya, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Department of Child Psychiatry, FSBSI “Mental Health Research Centre”, Moscow, Russia, <https://orcid.org/0000-0001-6299-1450>
kozgalina17@mail.ru

Mikhail V. Ivanov, Candidate of Psychological Sciences, Department of Child Psychiatry, FSBSI “Mental Health Research Centre”, Moscow, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-3853-4345>
ivanov-michael@mail.ru

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

There is no conflict of interest.

Дата поступления 20.02.2022
Received 20.02.2022

Дата рецензии 20.06.2022
Revised 20.06.2022

Дата принятия 27.09.2022
Accepted for publication 27.09.2022