

ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЮНОШЕЙ И ДЕВУШЕК В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА КОНСТИТУЦИИ И УРОВНЯ ПИТАНИЯ

© Е.В. Тимофеев¹, Б.И. Зарипов², Т.И. Белоусова³, Е.В. Вютрих¹, С.В. Реева¹, Н.Н. Парфенова¹, Э.В. Земцовский¹

¹ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург;

² Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург;

³ Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Городская больница № 26», Санкт-Петербург

Для цитирования: Тимофеев Е.В., Зарипов Б.И., Белоусова Т.И., и др. Фенотипические особенности юношей и девушек в зависимости от типа конституции и уровня питания // Педиатр. – 2020. – Т. 11. – № 1. – С. 27–35. <https://doi.org/10.17816/PED11127-35>

Поступила: 10.12.2019

Одобрена: 14.01.2020

Принята к печати: 17.02.2020

Астенический тип конституции и дефицит массы тела традиционно принято ассоциировать с наследственными нарушениями (дисплазиями) соединительной ткани (ННСТ). Другим специфичным признаком ННСТ является долихостеномелия – диспропорции частей скелета. Распространенность отдельных признаков дизэмбриогенеза и скелетных диспропорций у юношей и девушек в зависимости от типа телосложения и дефицита массы тела ранее не оценивалась.

Материалы и методы. Обследовано 967 практически здоровых молодых людей в возрасте от 18 до 25 лет (330 юношей и 637 девушек), а также 119 юношей с диагнозом «недостаточность питания». Проводился общий осмотр, фенотипическое и антропометрическое обследования. **Результаты.** Большинство костных признаков дизэмбриогенеза существенно чаще выявлялись у юношей: килевидная (4 % vs 1 %, $p < 0,01$) и воронкообразная (19 % vs 9 %, $p < 0,01$) деформации грудной клетки, арковидное нёбо (39 % vs 28 %, $p < 0,01$), нарушение роста зубов (36 % vs 19 %, $p < 0,01$), долихостеномелия. Для девушек характерна большая распространенность гипермобильности суставов (50 % vs 24 %) и атрофических стрий (30 % vs 14 %, $p < 0,01$). У молодых людей с пониженным питанием чаще выявляются костные признаки (симптомы арахнодактилии и деформации грудной клетки), а кожные признаки и гипермобильность суставов – при нормотрофии. Выделение группы с астеническим типом конституции не позволило выявить фенотипических особенностей – все внешние признаки встречались с равной частотой при различных типах телосложения обследуемых. **Выводы.** Дефицит массы тела у юношей тесно связан с костными признаками дизэмбриогенеза, в то время как астенический тип конституции не является надежным маркером дефекта соединительной ткани.

Ключевые слова: антропометрия; признаки дизэмбриогенеза; дефицит массы тела; практически здоровые лица молодого возраста; астенический тип конституции.

PHENOTYPIC CHARACTERISTICS OF YOUNG MEN AND WOMEN DEPENDING ON THE TYPE OF CONSTITUTION AND LOW BODY WEIGHT

© E.V. Timofeev¹, B.I. Zaripov², T.I. Belousova³, E.V. Vutrih¹, S.V. Reeva¹, N.N. Parfenova¹, E.V. Zemtsovsky¹

¹ St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia;

² Mariinsky City Hospital, Saint Petersburg, Russia;

³ City Hospital No. 26, Saint Petersburg, Russia

For citation: Timofeev EV, Zaripov BI, Belousova TI, et al. Phenotypic characteristics of young men and women depending on the type of constitution and low body weight. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2020;11(1):27-35. <https://doi.org/10.17816/PED11127-35>

Received: 10.12.2019

Revised: 14.01.2020

Accepted: 17.02.2020

Asthenic type of constitution and low body weight are traditionally associated with hereditary disorders (dysplasia) of connective tissue (HDCT). Another specific signs of HDCT is dolichostenomelia (skeletal imbalances). The prevalence of signs of dysembryogenesis and skeletal imbalances in young people depending on sex, type of constitution and body mass deficiency have not been previously assessed. **Materials and methods.** We examined 967 practically healthy people aged 18 to 25 years (330 boys and 637 girls) and 119 boys with a diagnosis of “body weight deficiency” by help general examination,

phenotypic and anthropometric examinations. **Results.** Most bone signs of dysembryogenesis significantly often detected in young men: keel-shaped chest deformity (4% vs 1%, $p < 0.01$) and funnel chest deformity (19% vs 9%, $p < 0.01$) deformations of thorax, high palate (39% vs 28%, $p < 0.01$), the growth of teeth (36% vs 19%, $p < 0.01$) and dolichostenomelia. Girls are characterized by a high frequency of joint hypermobility (50% vs 24%) and atrophic striae (30% vs 14%, $p < 0.01$). The bone signs (symptoms of arachnodactyly and chest deformities) detected more often in people with body weight deficiency, and the skin signs and joint hypermobility revealed more often in young people with normotrophy. Comparison of the frequency of signs of dysembryogenesis and skeletal imbalances in groups with asthenic and normal constitution did not reveal differences. All of external signs were found with equal frequency in individuals with different types of physique. **Conclusions.** Body weight deficiency in young men is closely related to bone signs of dysembryogenesis, while the asthenic type of constitution is not a reliable marker of connective tissue defect.

Keywords: anthropometry; signs of dysembryogenesis; body mass deficiency; healthy young people; asthenic type of constitution.

Измерение основных антропометрических показателей является неотъемлемой частью медицинского обследования. В качестве определяющих показателей принято оценивать не только тип конституции и росто-весовые параметры, но и соотношение размеров различных частей тела [11]. Общеизвестна взаимосвязь течения соматической патологии с типом телосложения человека. Известно, что у лиц с астеническим типом конституции (АТК) чаще выявляются заболевания пищеварительного тракта — язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки и расстройства вегетативной нервной системы, а гиперстеники склонны к развитию сахарного диабета и заболеваниям желчевыводящих путей [3, 20]. С другой стороны диспропорции различных частей скелета также взаимосвязаны с различными патологическими состояниями. Например, показана связь значений трохантерного индекса с активностью вегетативной нервной системы и ее влиянием на сердечно-сосудистую систему [19].

Долихостеномелия является одним из наиболее специфичных признаков некоторых наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ), таких как синдром Марфана и родственных ему ННСТ, в частности — марфаноидной внешности [2, 6, 7, 15], ассоциированных со структурными и функциональными изменениями со стороны различных систем организма, в первую очередь — сердечно-сосудистой [5, 12, 13, 16]. Доказана связь диспропорций скелета с активацией трансформирующего фактора роста- β , вносящего существенный вклад в процессы ремоделирования сердца и аорты у пациентов с синдромом Марфана и марфаноидной внешностью [17, 18]. Некоторые исследователи также относят к признакам ННСТ пониженную массу тела и АТК [10].

С дефицитом массы тела принято связывать и уменьшение минеральной плотности костной ткани [1]. В то же время ранее нами было показано, что в большей степени дефицит минеральной плот-

ности костной ткани ассоциирован с проявлениями дизэмбриогенеза со стороны скелета — деформациями грудной клетки, арахнодактилией и долихостеномелией [14]. Однако оценка распространенности отдельных признаков дизэмбриогенеза в зависимости от типа телосложения и дефицита массы тела ранее не проводилась. Остаются недостаточно изученными и различия распространенности внешних признаков дизэмбриогенеза в зависимости от пола обследуемых лиц. Стоит отметить, что ранее некоторые исследователи предлагали учитывать пол обследуемых при определении ННСТ [8]. В то же время существующие рекомендации, принятые комитетом экспертов РКО и РНМОТ, не предусматривают учет пола пациента в алгоритме выявления ННСТ [4, 9].

Цель работы — изучение антропометрических и фенотипических характеристик юношей и девушек в зависимости от типа телосложения и наличия дефицита массы тела.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 967 практически здоровых молодых людей (средний возраст $20,3 \pm 1,6$ года), из них 330 юношей и 637 девушек, а также 119 юношей, направленных в городскую Мариинскую больницу районными военкоматами Санкт-Петербурга с диагнозом «недостаточность питания». Общий осмотр, специальный осмотр частей тела и антропометрические измерения были направлены на выявление внешних стигм дизэмбриогенеза. Для выявления сколиотической деформации позвоночника проводился осмотр в положении стоя, сидя и лежа, в покое и при движении. Обращалось внимание на нарушение формы тела: уровень надплечий, положение лопаток, углов талии, линии остистых отростков позвонков. Учитывались также данные выполненных ранее рентгенографических обследований. Килевидная деформация грудной клетки определялась по увеличению ее переднезаднего размера и резкому выступанию грудины вперед,

воронкообразная деформация грудной клетки — по наличию воронкообразного углубления нижней части грудной и верхней части брюшной стенок с кратерообразным дефектом грудины и реберных сочленений. Арахнодактилия определялась у пациента при выявлении хотя бы одного из симптомов — запястья и большого пальца. Положительный симптом запястья диагностировали в случае, когда дистальные фаланги I и V пальцев частично перекрещивались при обхвате запястья противоположной руки. Положительный симптом большого пальца — если дистальная фаланга I пальца смещалась за ульнарный край ладони. Плоскостопие выявлялось при сборе анамнеза, а также визуально по уменьшению продольного или поперечного сводов стопы. АТК определялся визуально по величине реберного угла и форме грудной клетки. При величине реберного угла $<80^\circ$ (острый угол) верифицировался астенический тип. Признак высокого арковидного нёба считался положительным в случае увеличения его свода до 2,5 см и более, как наибольшего расстояния от поверхности в срединной плоскости до линии, соединяющей внутренние края альвеол двух больших коренных зубов. Гипермобильность суставов оценивалась по критериям P. Beighton (1983). Растяжимость кожи считалась повышенной при ее безболезненном оттягивании на 2 см и более над латеральными концами клю-

чиц. Оценивалось также наличие атрофических рубцов и стрий. Визуально определяли неправильный прикус и рост зубов при непосредственном осмотре полости рта и при указании в анамнезе на ортодонтическое вмешательство, а также варикозное расширение вен нижних конечностей.

Для расчета коэффициентов долихостеномии проводились антропометрические измерения в соответствии с общепринятыми стандартами [15]. Индекс массы тела рассчитывался по формуле: масса тела, кг / рост, м².

Статистика: количественные данные представлены как среднее \pm стандартное отклонение. Значимость различий между количественными признаками определялась при помощи *t*-критерия Стьюдента, между качественными признаками — при помощи непараметрических методов (критерий Манна–Уитни, $p < 0,05$). Статистическая обработка данных была выполнена при помощи программы Statistica 8 (StatSoft, Inc.).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Юношам свойственны бóльшие значения роста, массы тела, длины отдельных частей тела — стопы, кисти, верхнего и нижнего сегментов (табл. 1). Кроме того, для юношей характерны и более значимые диспропорции скелета — три из четырех коэффициентов долихостеномии встречались

Таблица 1 / Table 1

Различия антропометрических параметров и соотношений частей скелета у практически здоровых юношей и девушек
Differences of anthropometric parameters of healthy young men and women

Параметр / Indicator	Юноши / Men <i>n</i> = 330	Девушки / Women <i>n</i> = 637	<i>p</i>
Рост, см / Height, cm	179,2 \pm 7,2	166,3 \pm 6,0	0,00001
Масса тела, кг / Body mass, kg	67,5 \pm 11,2	57,0 \pm 7,8	0,00001
Индекс массы тела, кг/м ² / Body mass index, kg/m ²	21,0 \pm 3,1	20,6 \pm 2,6	0,08
Размах рук, см / Arm span, cm	181,1 \pm 8,3	165,9 \pm 7,3	0,00001
Длина стопы, см / Foot length, cm	26,3 \pm 1,5	23,8 \pm 1,5	0,00001
Длина кисти, см / Brush length, cm	18,9 \pm 1,1	17,6 \pm 1,1	0,00001
Нижний сегмент тела, см / Lower body segment, cm	94,7 \pm 5,9	86,2 \pm 5,2	0,00001
Отношение размаха рук к росту / The ratio of the arm span to height	1,012 \pm 0,028	0,999 \pm 0,027	0,00001
Отношение верхнего сегмента тела к нижнему / The ratio of the upper segment of the body to the lower of the body	0,889 \pm 0,083	0,929 \pm 0,084	0,00001
Отношение длины стопы к росту / The ratio of foot length to height	0,148 \pm 0,008	0,143 \pm 0,011	0,00001
Отношение длины кисти к росту / The ratio of brush length to height	0,106 \pm 0,006	0,105 \pm 0,009	0,76

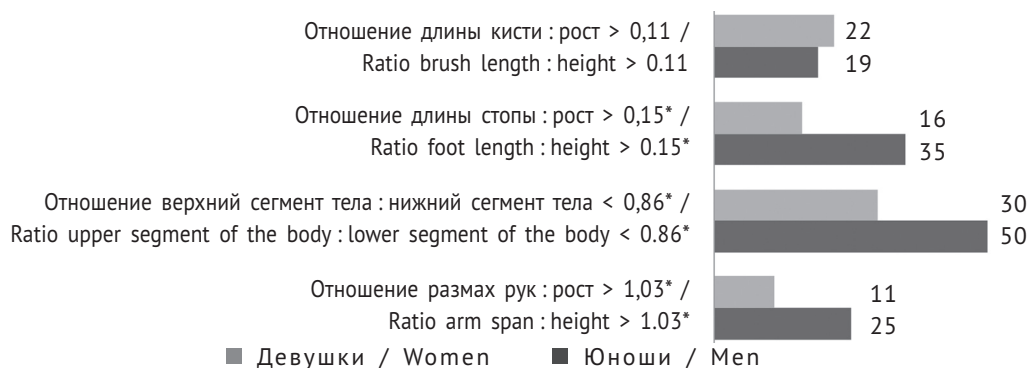


Рис. 1. Распространенность долихостеномелии среди практически здоровых юношей и девушек (%), * $p < 0,00001$
 Fig. 1. Prevalence of dolichostenomelia in the healthy men and women (%), * $p < 0.00001$

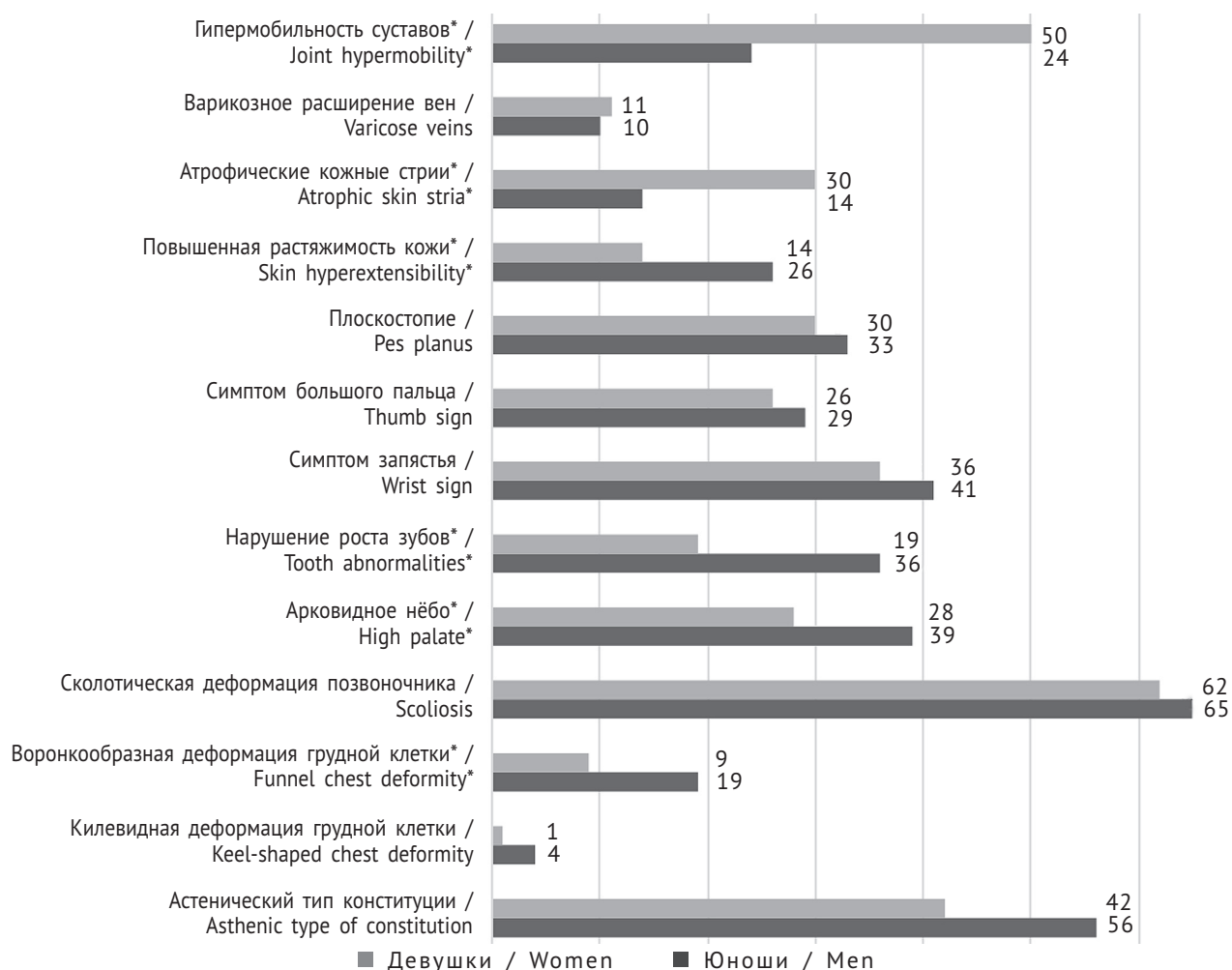


Рис. 2. Распространенность астенического типа конституции и признаков дизэмбриогенеза у практически здоровых юношей и девушек (%). * $p < 0,01$
 Fig. 2. Prevalence of asthenic type of constitution and signs of dysembryogenesis in healthy men and women (%). * $p < 0.01$

у юношей практически в два раза чаще, чем у девушек (рис. 1).

Далее была оценена распространенность костных и кожных признаков дизэмбриогенеза, а также гипермобильности суставов среди практически здоровых юношей и девушек (рис. 2).

У юношей чаще выявлялись костные признаки дизэмбриогенеза — деформации грудной клетки, неправильный рост зубов, а также арковидное нёбо. Астенический тип конституции, предлагаемый как один из основных признаков в алгоритме диагностики ННСТ [10], также значительно чаще выявлялся

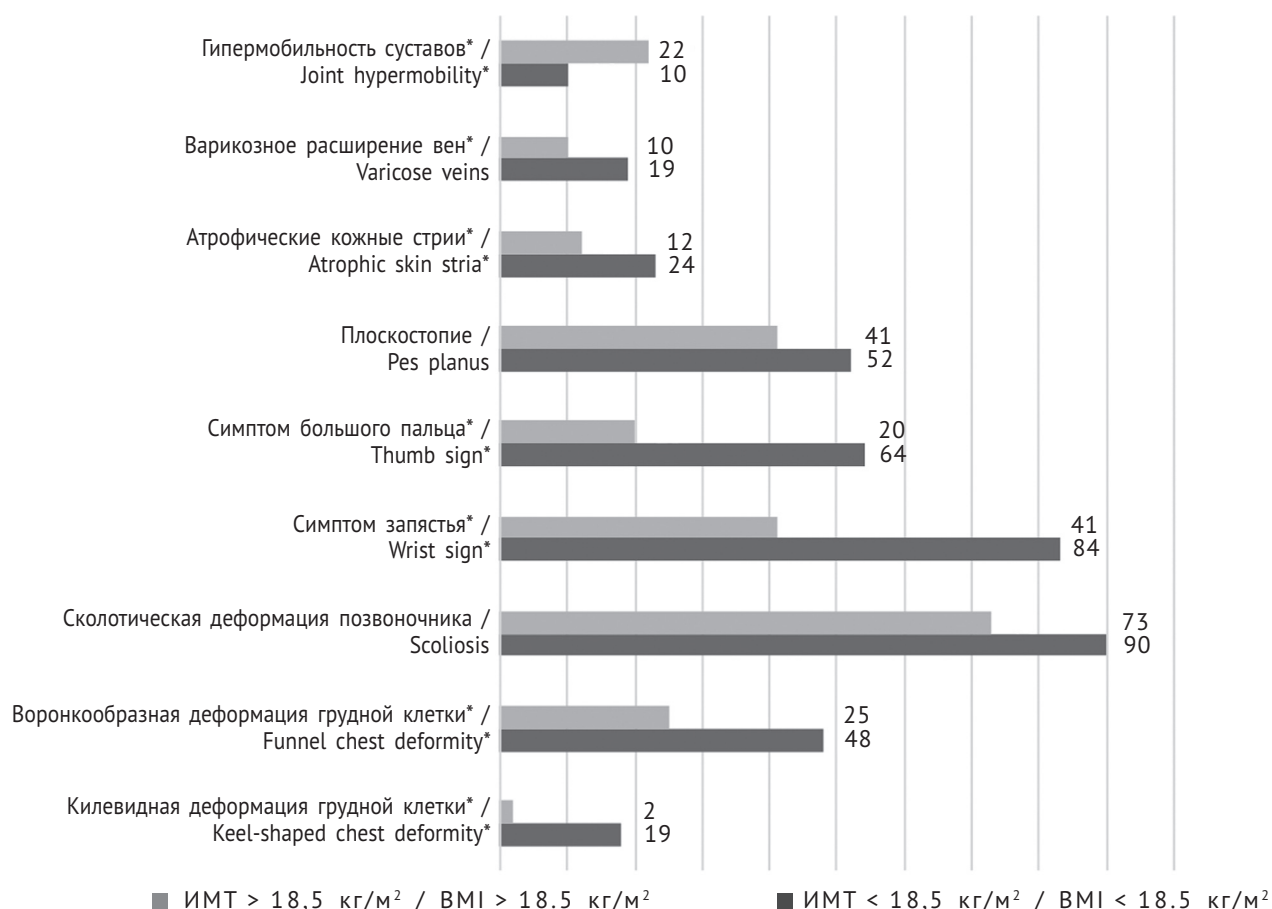


Рис. 3. Фенотипическая характеристика юношей в зависимости от уровня питания. ИМТ – индекс массы тела (%). * $p < 0,01$
 Fig. 3. Phenotypic characteristics of young men with low and normal body weight. BMI – body mass index (%). * $p < 0.01$

у юношей. Необходимо отметить, что такие костные признаки дизэмбриогенеза, как сколиотическая деформация позвоночника и плоскостопие среди юношей и девушек регистрировались с одинаковой частотой. Хотя среднее количество кожных признаков дизэмбриогенеза было одинаковым у юношей и девушек, распространенность отдельных признаков существенно различалась. Так, атрофические стрии встречались значимо чаще у девушек, а повышенная растяжимость кожи в два раза чаще определялась у юношей. Гипермобильность суставов (4 и более баллов по шкале Beighton) выявлялась у половины девушек и лишь у четверти юношей, что необходимо учитывать при разработке критериев этого состояния для людей молодого возраста. В то же время распространенность варикозного расширения вен нижних конечностей существенно не зависит от пола.

Как уже отмечалось, пониженное питание рассматривается как важный маркер ННСТ. Уровень питания обычно оценивается по значению индекса массы тела (ИМТ). По нашим данным, нормотрофия (ИМТ 18,5–24,0 кг/м²) определялась более

чем у двух третей практически здоровых молодых людей, а пониженное питание выявлялось практически с такой же частотой, как и повышенное. При проведении анализа уровня питания практически здоровых обследуемых молодых людей, выявлена равная доля юношей и девушек с нормальным значением ИМТ. Интересно, что пониженное питание чаще выявлялось у девушек, чем у юношей (18,8 % vs 5,6 % соответственно, $p = 0,0002$), в то время как более высокие значения ИМТ, наоборот, характерны для юношей (22,5 % vs 10,0 %, $p = 0,0002$).

Для оценки связи уровня питания с частотой выявления отдельных признаков дизэмбриогенеза были сформированы две группы. В основную группу вошли юноши с ИМТ < 18,5 кг/м², в контрольную — юноши с ИМТ > 18,5 кг/м². Обследованные с избыточной массой тела в анализ не включались. Для увеличения репрезентативности обе группы были дополнены юношами, проходившими обследование в городской Мариинской больнице с диагнозом «недостаточность питания» (рис. 3).

Для юношей с пониженным питанием характерна более высокая частота выявления отдельных

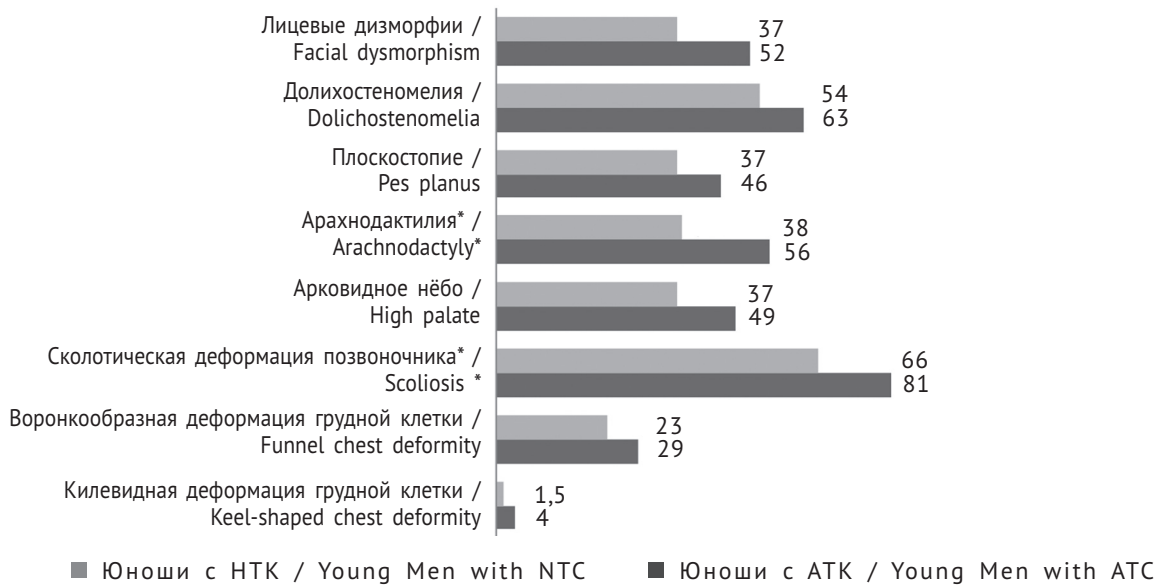


Рис. 4. Частота выявления костных признаков дизэмбриогенеза у юношей с астеническим типом конституции. НТК – нормостенический тип конституции, АТК – астенический тип конституции (%). * $p < 0,05$

Fig. 4. The frequency of detection of bone signs of dysembryogenesis in young men with asthenic constitution. NTC – normostenic type of constitution, ATC – asthenic type of constitution (%). * $p < 0.05$

внешних признаков дизэмбриогенеза: деформаций грудной клетки, арахнодактилии, сколиотической деформации позвоночника, атрофических кожных стрий. В то же время распространенность плоскостопия не связана с уровнем питания. Гипермобильность суставов регистрировалась у юношей значимо реже при пониженном уровне питания, чем при нормальном.

Аналогичный анализ был проведен и среди девушек. Основную группу (пониженное питание) составили 79 человек, группу с нормальным питанием — 341. Получены в целом аналогичные данные о преобладании костных и кожных признаков в группе лиц с пониженным питанием. Между тем перечень признаков, для которых удалось выявить достоверные различия распространенности, оказался гораздо меньшим. Из костных признаков дизэмбриогенеза лишь воронкообразная деформация грудной клетки и симптомы арахнодактилии значимо чаще выявлялись в группе девушек с пониженным питанием. Атрофические стрии достоверно чаще выявлялись у девушек с нормальным питанием (111 человек — 32,5 % контрольной группы против 15 человек — 19,0 % основной группы, $p = 0,02$). Частота выявления гипермобильности суставов у девушек также не зависела от уровня питания (46,8 % vs 50,7 %, $p = 0,53$).

Далее был проведен анализ распространенности костных признаков дизэмбриогенеза у юношей с АТК (рис. 4) в сравнении с нормостениками.

У юношей с астеническим типом конституции большинство костных признаков выявляется несколько чаще, нежели у нормостеников. Лишь сколиотическая деформация позвоночника и симптомы арахнодактилии (хотя бы один из симптомов) значимо чаще встречаются у астеников.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

Полученные данные свидетельствуют о наличии существенных различий в распространенности отдельных внешних признаков дизэмбриогенеза, характеризующих вовлечение костной, кожной и суставной систем организма в диспластический процесс, у юношей и девушек. Так, у юношей значимо выше среднее число костных признаков дизэмбриогенеза и существенно чаще выявляются такие стигмы, как долихостеномелия, деформации грудной клетки, арковидное нёбо, лицевые дизморфии, симптомы арахнодактилии, а у девушек более часто выявляется гипермобильность суставов. Этот факт обуславливает необходимость разработки дифференцированных подходов к оценке различных признаков и диагностике ННСТ у юношей и девушек. Между тем используемые в настоящее время Гентские критерии диагностики синдрома Марфана [21] и рекомендации по выявлению ряда диспластических фенотипов, характеризующихся признаками вовлечения костной системы в диспластический процесс [4], не учитывают пол обследуемого.

Необходимо отметить также выявленное нами преобладание среди девушек пониженного, а среди

юношей повышенного питания. Следует признать правоту авторов, связывающих дефицит массы тела с признаками дизэмбриогенеза. Действительно, для юношей с пониженным питанием характерно более частое присутствие некоторых костных признаков дизэмбриогенеза, таких как деформация грудной клетки, арковидное нёбо, симптомы арахнодактилии, сколиотическая деформация позвоночника. В то же время, лицевые дизморфии (неправильный рост зубов и нарушения прикуса), долихостеномелия, плоскостопие выявляются с одинаковой частотой у лиц с нормальным и пониженным питанием. Кожные признаки дизэмбриогенеза чаще встречаются у юношей и девушек с пониженным питанием, в то время как гипермобильность суставов выявляется у таких обследуемых в два раза реже, чем у нормотрофов. При этом, разумеется, первичен дефект соединительной ткани, проявляющийся костными и кожными дизморфиями, а пониженная масса тела является следствием конституциональных особенностей при астеническом телосложении с большим количеством костных признаков дизэмбриогенеза.

В то же время АТК, встречающийся у половины практически здоровых юношей и девушек, не связан с системным дефектом соединительной ткани — различные внешние проявления дизэмбриогенеза выявлялись практически с одинаковой частотой и при астеническом и при нормостеническом типе конституции. Это позволяет поставить под сомнение выводы некоторых исследователей, выделяющих АТК в качестве облигатного признака ННСТ [10].

Таким образом, полученные данные обуславливают необходимость разработки алгоритмов диагностики диспластических фенотипов у молодых людей с учетом пола обследуемых. Наиболее специфичные костные признаки, входящие в алгоритм диагностики ряда диспластических фенотипов, характеризующихся вовлечением костной системы в диспластический процесс (марфаноидная внешность, марфаноподобный фенотип) — деформации грудной клетки, арахнодактилия, долихостеномелия и высокое арковидное нёбо, существенно чаще выявляются у юношей. При обследовании пациентов с низкой массой тела целесообразно выполнение фенотипического обследования для исключения диспластических фенотипов, характеризующихся вовлечением костной системы.

ВЫВОДЫ

1. Распространенность внешних признаков дизэмбриогенеза у юношей и девушек имеет существенные различия: большинство костных

признаков дизэмбриогенеза значимо чаще выявляются у юношей, а кожные признаки дизэмбриогенеза и гипермобильность суставов — у девушек.

2. Дефицит массы тела в молодом возрасте может рассматриваться как проявление наследственных нарушений соединительной ткани, характеризующихся вовлечением в диспластический процесс костной системы — марфаноидной внешности и марфаноподобного фенотипа.
3. Астенический тип конституции, определяемый по величине реберного угла $<80^\circ$, встречается у половины здоровых молодых людей и не является надежным маркером дефекта соединительной ткани.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аврунин А.С. Формирование остеопоротических сдвигов в структуре костной ткани (костные органы, структура костной ткани и ее ремоделирование, концепция патогенеза остеопороза, его диагностики и лечения). — СПб.: Ольга, 1998. — 67 с. [Avrunin AS. Formirovanie osteoporoticheskikh sdvigo v strukture kostnoy tkani (kostnye organy, struktura kostnoy tkani i ee remodelirovanie, kontseptsiya patogeneza osteoporoza, ego diagnostiki i lecheniya). Saint Petersburg: Ol'ga; 1998. 67 p. (In Russ.)]
2. Земцовский Э.В., Реева С.В., Малев Э.Г., и др. Алгоритмы диагностики распространенных диспластических синдромов и фенотипов. Теоретические подходы и практическое применение классификации // Артериальная гипертензия. — 2009. — Т. 15. — № 2. — С. 162–165. [Zemtsovsky EV, Reeva SV, Malev EG, et al. Algorithms of diagnostics of widespread dysplastic syndromes and phenotypes. Theoretical approaches and practical application of classification. *Arterial'naya gipertenziya*. 2009;15(2):162-165. (In Russ.)]
3. Григорович О.А. Желудочная секреция у людей разных типов телосложения в условиях ее стимулирования и ингибирования // Физиология человека. — 1998. — Т. 24. — № 2. — С. 117–121. [Grigorovich OA. Zheludochnaya sekretiya u lyudey raznykh tipov teloslozheniya v usloviyakh ee stimulirovaniya i ingibirovaniya. *Fiziol Cheloveka*. 1998;24(2):117-121. (In Russ.)]
4. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Березовская Г.А., и др. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Рекомендации (первый пересмотр) Российского кардиологического общества // Российский кардиологический журнал. — 2013. — Т. 99. — № 1S1. — С. 1–32. [Zemtsovskiy EV, Malev EG, Berезovskaya GA, et al. Nasledstvennyye narusheniya soedinitel'noy tkani

- v kardiologii. Diagnostika i lechenie. Rekomendatsii (pervyy peresmotr) Rossiyskogo kardiologicheskogo obshchestva. *Russian journal of cardiology*. 2013;99(1S1):1-32. (In Russ.)]
5. Земцовский Э.В., Малев Э.Г., Реева С.В., и др. Диагностика наследственных нарушений соединительной ткани. Итоги и перспективы // Российский кардиологический журнал. – 2013. – Т. 18. – № 4. – С. 38–44. [Zemtsovskiy EV, Malev EG, Reeva SV. Diagnostics of inherited connective tissue disorders: achievements and future directions. *Russian journal of cardiology*. 2013;18(4):38-44. (In Russ.)]
 6. Земцовский Э.В., Парфенова Н.Н., Реева С.В., и др. Возрастные аспекты проблемы диагностики наследственных нарушений структуры и функции соединительной ткани // Артериальная гипертензия. – 2008. – Т. 14. – № 2S-2. – С. 63–68. [Zemtsovskiy EV, Parfenova NN, Reeva SV, et al. Vozrastnye aspekty problemy diagnostiki nasledstvennykh narusheniy struktury i funktsii soedinitel'noy tkani. *Arterial'naya gipertenziya*. 2008;14(2S-2):63-68. (In Russ.)]
 7. Земцовский Э.В., Тимофеев Е.В., Малев Э.Г. Наследственные нарушения (дисплазии) соединительной ткани. Какая из двух действующих национальных рекомендаций предпочтительна? // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 4. – С. 6–18. [Zemtsovskiy EV, Timofeev EV, Malev EG. Nasledstvennyye narusheniya (displazii) soedinitel'noy tkani. kakaya iz dvukh deystvuyushchikh natsional'nykh rekomendatsiy predpochtitel'na? *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2017;8(4):6-18. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED846-18>.
 8. Клеменов А.В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. – М., 2005. – 136 с. [Klemenov AV. Nedifferentsirovannyye displazii soedinitel'noy tkani. Moscow; 2005. 136 p. (In Russ.)]
 9. Мартынов А.И., Нечаева Г.И., Акатова Е.В., и др. Национальные рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2016. – Т. 11. – № 1. – С. 2–76. [Martynov AI, Nechaeva GI, Akatova EV, et al. Natsional'nye rekomendatsii rossiyskogo nauchnogo meditsinskogo obshchestva terapevtov po diagnostike, lecheniyu i rehabilitatsii patsientov s displaziymi soedinitel'noy tkani. *Medical news of North Caucasus*. 2016;11(1):2-76. (In Russ.)]
 10. Нечаева Г.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани: терминология, диагностика, тактика ведения пациентов. – Омск: Типография БЛАНКОМ, 2007. – 188 с. [Nechaeva GI, Viktorova IA. Displaziya soedinitel'noy tkani: terminologiya, diagnostika, takтика vedeniya patsientov. Omsk: Tipografiya BLANKOM; 2007. 188 p. (In Russ.)]
 11. Панасюк Т.В. Конституция и здоровье человека / Под ред. Т.В. Панасюк. – Ленинград, 1991. – 50 с. [Panasyuk TV. Konstitutsiya i zdorov'e cheloveka. Ed. by T.V. Panasyuk. Leningrad; 1991. 50 p. (In Russ.)]
 12. Реева С.В., Малев Э.Г., Тимофеев Е.В., и др. Вегетативная дисфункция и нарушения реполяризации на ЭКГ покоя и нагрузки у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью и пролапсом митрального клапана // Российский кардиологический журнал. – 2015. – Т. 20. – № 7. – С. 84–88. [Reeva SV, Malev EG, Timofeev EV, et al. Vegetative dysfunction and repolarization disorders on resting ECG and in exertion in younger persons with marfanoid phenotype and mitral valve prolapse. *Russian journal of cardiology*. 2015;20(7):84-88. (In Russ.)]
 13. Тимофеев Е.В. Распространенность диспластических синдромов и фенотипов и их взаимосвязь с особенностями сердечного ритма у лиц молодого возраста: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. – СПб., 2011. [Timofeev EV. Rasprostranennost' displasticheskikh sindromov i fenotipov i ikh vzaimosvyaz' s osobennostyami serdechnogo ritma u lits molodogo vozrasta. [dissertation] Saint Petersburg, 2011. (In Russ.)]
 14. Тимофеев Е.В., Белоусова Т.И., Вютрих Е.В., и др. Минеральная плотность костной ткани и лабораторные маркеры костного метаболизма у молодых мужчин с марфаноидной внешностью // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 6. – С. 42–49. [Timofeev EV, Belousova TI, Vyutrikh EV, et al. Bone mineral density and bone metabolic markers in laboratory in men with marfanoid habitus. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2017;8(6):42-49. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED8642-49>.
 15. Тимофеев Е.В., Зарипов Б.И., Лобанов М.Ю., и др. Долихостеномелия как критерий диагностики марфаноидной внешности // Бюллетень Федерального Центра сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова. – 2013. – № 4. – С. 62–69. [Timofeev EV, Zaripov BI, Lobanov MYu, et al. Dolichostenomelia as a criterion of the marfanoid habitus. *Biulleten' FTSSKE im. V.A. Almazova*. 2013;(4):62-69. (In Russ.)]
 16. Тимофеев Е.В., Зарипов Б.И., Малев Э.Г., Земцовский Э.В. Алгоритм диагностики марфаноидной внешности и морфофункциональные особенности сердца при этом диспластическом фенотипе // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 2. – С. 24–31. [Timofeev EV, Zaripov BI, Malev EG, Zemtsovskiy EV. A Marfanoid Habitus Dyagnostics' Algorithm and Morfo-Functional Heart Singularities Relevant to this Dysplastic Phenotype. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2017;8(2):24-31. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED8224-31>.
 17. Тимофеев Е.В., Малев Э.Г., Лунова Е.Б., Земцовский Э.В. Активность трансформирующего фактора

- роста- β у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью // Педиатр. – 2019. – Т. 10. – № 1. – С. 49–56. [Timofeev EV, Malev EG, Luneva EB, Zemtsovskiy EV. The activity of transforming growth factor- β in young age with marfanoid habitus. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2019;10(1):49-56. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED10149-56>.
18. Тимофеев Е.В., Малев Э.Г., Земцовский Э.В. Системная дисфункция ЛЖ у лиц молодого возраста с марфаноидной внешностью // Кардиология. – 2018. – Т. 58. – № 54. – С. 29–36. [Timofeev EV, Malev EG, Zemtsovskiy EV. Left ventricular systolic dysfunction in young subjects with marfanoid habitus. *Cardiology*. 2018;58(54):29-36. (In Russ.)] <https://doi.org/10.18087/cardio.2435>.
19. Филатова О.В., Третьякова И.П., Выдра З.А. Особенности вегетативной регуляции сердечно-сосудистой системы у девушек с различными эволютивными типами конституции // *Acta Biologica Sibirica*. – 2016. – Т. 2. – № 1. – С. 92–106. [Filatova OV, Tret'yakova IP, Vydra ZA. Peculiarities of vegetative regulation of cardio-vascular system in girls with various evolutionary types of constitution. *Acta Biologica Sibirica*. 2016;2(1):92-106. (In Russ.)]
20. Шорова Т.В. Конституция человека и хронические заболевания внутренних органов. В кн.: Антропология медицины. – М.: Издательство Московского университета, 1989. – С. 109–125. [Shorova TV. Konstitutsiya cheloveka i khronicheskie zabolevaniya vnutrennikh organov. In: *Antropologiya meditsine*. Moscow: Izdatel'stvo Moskovskogo universiteta; 1989. p. 109-125. (In Russ.)]
21. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet*. 2010;47(7):476-485. <https://doi.org/10.1136/jmg.2009.072785>.

◆ Информация об авторах

Евгений Владимирович Тимофеев – канд. мед. наук, доцент, кафедра пропедевтики внутренних болезней. СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Баязит Ильнурович Зарипов – врач-нефролог. СПбГБУЗ «Городская больница № 26», Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Татьяна Игоревна Белоусова – врач-терапевт. СПбГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Елена Валентиновна Вютрих – канд. мед. наук, доцент, кафедра пропедевтики внутренних болезней. ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Светлана Вениаминовна Реева – канд. мед. наук, доцент, кафедра пропедевтики внутренних болезней. ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Нина Николаевна Парфенова – канд. мед. наук, доцент, кафедра пропедевтики внутренних болезней. ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: 5119443@mail.ru.

Эдуард Вениаминович Земцовский – д-р мед. наук, профессор, кафедра пропедевтики внутренних болезней. ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: zemtsovsky@mail.ru.

◆ Information about the authors

Eugene V. Timofeev – MD, PhD, Associate Professor, Department of Propaedeutics Internal Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Bayazit I. Zaripov – Nephrologist. Mariinsky City Hospital, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Tatiana I. Belousova – Physician Therapeutic. City Hospital No. 26, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Elena V. Vutrih – MD, PhD, Associate Professor, Department of Propaedeutics Internal Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Svetlana V. Reeva – MD, PhD, Associate Professor, Department of Propaedeutics Internal Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Nina N. Parfenova – MD, PhD, Associate Professor, Department of Propaedeutics Internal Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: 5119443@mail.ru.

Zemtsovsky E. Veniaminovich – MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Department of Propaedeutics Internal Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: zemtsovsky@mail.ru.