

# Дифференцированный подход к диагностике и лечению психических нарушений у пациента с синдромом Элерса–Данлоса (клиническое наблюдение)



Тювина Н.А., Максимова Т.Н., Головкина Д.А., Сегал Т.В., Литвин Ф.А.

Кафедра психиатрии и наркологии Института клинической медицины им. Н.В. Склифосовского  
ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова»  
Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва  
Россия, 119021, Москва, ул. Россолимо, 11, стр. 9

Соматические и неврологические наследственные заболевания, возникающие вследствие различных генетических мутаций и проявляющиеся обычно с детского возраста, часто сопровождаются различными психическими нарушениями. Это могут быть психические расстройства экзогенно-органического генеза, личностные расстройства, усугубляющиеся или формирующиеся на фоне длительной тяжелой инвалидизирующей болезни с реакциями декомпенсации и дезадаптации; также коморбидно могут протекать эндогенные заболевания. Психические расстройства сами по себе усложняют картину болезни, снижают качество жизни и усиливают социальную дезадаптацию. Кроме того, психические нарушения, особенно тревожно-депрессивного плана, могут утяжелять соматическую патологию по психосоматическому механизму, что необходимо учитывать при оказании помощи таким больным. В качестве иллюстрации вышесказанного приводим клиническое наблюдение пациента с синдромом Элерса–Данлоса (наследственная дисплазия соединительной ткани), проявляющимся, помимо патологии опорно-двигательного аппарата, выраженными сердечно-сосудистыми, неврологическими и психическими нарушениями. Последние представлены органическим расстройством личности преимущественно истерического характера с тревожно-депрессивными реакциями дезадаптации. Обсуждаются трудности дифференциальной диагностики личностных расстройств и терапевтические аспекты.

**Ключевые слова:** синдром Элерса–Данлоса; неврологические нарушения; психические расстройства; органическое расстройство личности; депрессия; тревога.

**Контакты:** Нина Аркадьевна Тювина; [natuvina@yandex.ru](mailto:natuvina@yandex.ru)

**Для цитирования:** Тювина Н.А., Максимова Т.Н., Головкина Д.А., Сегал Т.В., Литвин Ф.А. Дифференцированный подход к диагностике и лечению психических нарушений у пациента с синдромом Элерса–Данлоса (клиническое наблюдение). Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2026;18(2):61–67. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2026-2-61-67>

## *A differentiated approach to the diagnosis and treatment of mental disorders in a patient with Ehlers–Danlos syndrome (clinical observation)*

*Tyuvina N.A., Maksimova T.N., Golovkina D.A., Segal T.V., Litvin F.A.*

*Department of Psychiatry and Narcology, N.V. Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, I.M. Sechenov  
First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia (Sechenov University), Moscow  
11, Rossolimo St., Build. 9, Moscow 119021, Russia*

Somatic and neurological hereditary disorders, which arise as a result of various genetic mutations and usually manifest from childhood, are often accompanied by various mental health disorders. These may include mental disorders of exogenous-organic origin, personality disorders that are exacerbated or develop against a background of prolonged, severe, disabling illness with reactions of decompensation and maladjustment; endogenous disorders may also occur comorbidly. Mental disorders in themselves complicate the clinical picture, reduce quality of life and exacerbate social maladjustment. Furthermore, mental disorders, particularly those of an anxiety-depressive nature, can aggravate somatic pathology via a psychosomatic mechanism, a factor that must be taken into account when providing care for such patients. To illustrate the above, we present a clinical case of a patient with Ehlers–Danlos syndrome (a hereditary connective tissue dysplasia), which manifests, in addition to musculoskeletal pathology, as pronounced cardiovascular, neurological and mental disorders. The latter are represented by an organic personality disorder of a predominantly hysterical nature with anxiety-depressive maladaptive reactions. The difficulties of differential diagnosis of personality disorders and therapeutic aspects are discussed.

**Keywords:** Ehlers–Danlos syndrome; neurological disorders; mental disorders; organic personality disorder; depression; anxiety.

**Contact:** Nina Arkadiyevna Tyuvina; [natuvina@yandex.ru](mailto:natuvina@yandex.ru)

**For citations:** Tyuvina NA, Maksimova TN, Golovkina DA, Segal TV, Litvin FA. A differentiated approach to the diagnosis and treatment of mental disorders in a patient with Ehlers–Danlos syndrome (clinical observation). *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika* = *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2026;18(2):61–67. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2026-2-61-67>

Синдром Элерса–Данлоса (СЭД) охватывает группу разнообразных наследственных заболеваний соединительной ткани, характеризующихся гипермобильностью суставов, гиперэластичностью кожи и хрупкостью тканей. Это заболевание возникает вследствие генетических мутаций, влияющих на коллаген и связанные с ним белки, что приводит к целому спектру клинических проявлений, которые могут варьировать от легких до угрожающих жизни осложнений [1–3].

СЭД не ограничивается только нарушениями опорно-двигательного аппарата. Он также может затрагивать сердечно-сосудистую, желудочно-кишечную и нервную системы. Исследования показывают, что среди пациентов, страдающих СЭД, наблюдается значительно более высокая распространенность неврологических расстройств по сравнению с общей популяцией. В частности, отмечается повышенная вероятность цереброваскулярных осложнений, включая расслоение сонных и позвоночных артерий, аневризмы сосудов шейного отдела позвоночника и головного мозга, а также цереброваскулярные мальформации [4]. Пациенты часто испытывают хронические боли в опорно-двигательном аппарате, мышечную слабость и усталость, у них отмечаются мигрени и идиопатическая внутричерепная гипертензия [5, 6]. Отмечаются структурные аномалии нервной системы, такие как полимикрия и невропатия, с симптомами, включающими атрофию зрительного нерва, сенсоневральную глухоту и мозжечковую атаксию [7, 8].

При обследовании пациентов с СЭД подросткового и юношеского возраста психические нарушения выявлялись в 86% случаев, при этом установлена корреляция между выраженностью боли, депрессией, тревогой и нарушениями сна. При этом подчеркивается, что тревога и боль являются наиболее важными прогностическими критериями качества жизни [9]. В другом исследовании также выявлена корреляционная связь между наличием мышечной боли, боли в животе, невропатической боли, мигрени и усталости с тревожными и аффективными расстройствами [10].

Уже с раннего возраста у детей с дисплазией соединительной ткани отмечаются особенности характера с акцентуацией по тревожно-мнительному, истероидному, эпилептоидному типу [11–13]. При обследовании взрослых пациентов с дисплазией соединительной ткани у 21% диагностируются расстройства личности [14]. СЭД связан с повышенным риском расстройств аутистического спектра, биполярного расстройства, синдрома дефицита внимания с гиперактивностью, депрессии и попыток суицида [15]. Результаты ряда исследований показывают повышенный уровень тревоги (от 23,6% [10, 16] до 74,8% [17]) и депрессии (от 22,4% [17] до 42% [9]) у пациентов с СЭД [17]. Более того, у 53% пациентов депрессия соответствует критериям большого депрессивного расстройства [18], а 60–70% пациентов испытывают тревожность, соответствующую критериям генерализованного тревожного расстройства [19].

Несмотря на высокую распространенность психических расстройств при СЭД, данных об их генезе, диагностике и лечении представлено недостаточно. Психические расстройства могут быть коморбидными эндогенными, психоорганическими вследствие цереброваскулярных нарушений и нозогенными в виде личностной и эмоциональной реак-

ции на болезнь. Пациенты с СЭД помимо неврологической и терапевтической помощи нуждаются в адекватных психотерапевтических и психосоциальных подходах с учетом не только структуры и тяжести психических расстройств, но и механизма их формирования.

Для иллюстрации вышесказанного приводим собственное клиническое наблюдение.

## Клиническое наблюдение

**Пациент Р., 24 лет.** Анамнез: наследственность отягощена рекуррентным депрессивным расстройством у матери и бабушки по материнской линии. Дед по матери страдал алкоголизмом, асоциальным расстройством личности, по поводу чего наблюдался у психиатра. Мать гиперпекающая, тревожная. В первый год жизни отец ушел из семьи, в дальнейшем контакт с ним не поддерживали.

Родился в Донецке, единственный ребенок в семье. Беременность протекала с угрозой выкидыша, сохранялась с помощью гормональной терапии. Роды путем кесарева сечения на 36-й неделе беременности. После рождения у пациента диагностировали гипоксическое поражение центральной нервной системы, синдром двусторонней пирамидальной недостаточности. Наблюдался у невролога. При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга была выявлена «картина расширения подбололочных пространств и межполушарной борозды». В 1 год 10 мес во время планового осмотра диагностированы синусовая тахикардия, увеличение электрической активности левого желудочка, изменения в миокарде. По этому поводу у кардиолога не наблюдался, терапия не проводилась.

В возрасте 3 лет мать пыталась отдать его в детский сад, однако в ее отсутствие он сильно плакал. Через 2 дня она забрала его домой. До школы находился с матерью, с детьми практически не общался.

В 4 года при плановом обследовании у невролога было рекомендовано проведение электроэнцефалографии (ЭЭГ). Заключение от 16.06.2004: «Диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга (дельта- и тета-ритм, усиливающиеся при функциональных нагрузках, повышена судорожная готовность мозга)». Терапия, со слов больного, не проводилась.

В 5 лет на фоне стресса впервые возник пароксизм наджелудочковой тахикардии (НЖТ). Поставлен на учет у кардиоревматолога. В связи с частыми приступами пароксизмальной НЖТ в 2005 г. получил статус инвалида детства.

Результаты МРТ головного мозга от 09.06.2005 (5 лет): «Данных, свидетельствующих о наличии объемной и очаговой патологии головного мозга, не получено. Расширение боковых желудочков мозга и незначительное расширение подбололочных пространств».

Мать пыталась развивать сына, водила его на различные кружки (музыка, лепка из глины, танцы), присутствовала с ним на всех занятиях. В школу пошел с 7 лет, адаптация давалась сложно, не получалось выстроить отношения с одноклассниками. Испытывал постоянную тревогу перед посещением школы, боялся публичных ответов на уроках. В ответ на любое замечание начинал плакать, падал и катался по полу в истерике, повышалась температура, возникали приступы НЖТ. Со второго полугодия первого класса в связи с регулярными «истериками» и приступами пароксизмальной НЖТ переведен на домашнее обучение. Учеба давалась довольно легко,

однако оценки ниже «отлично» воспринимал болезненно, плакал, хлопал дверьми. В свободное от уроков время посещал кружки по астрономии, изобразительному искусству, занимался в секции по плаванию.

В возрасте 8 и 10 лет госпитализировался в Донецкий институт неотложной и восстановительной хирургии в связи с частыми приступами НЖТ. По данным медицинской документации, во время последней госпитализации был возбужден, тревожен, жаловался на ночные кошмары, испытывал страх замкнутых пространств. Был назначен финлепсин с положительным эффектом. После выписки из стационара продолжал обучение на дому.

До 11 лет отмечался ночной энурез, чем не тяготился, за помощью к врачам не обращался.

В 12 лет сильно вырос, стало тяжело передвигаться. Был госпитализирован в областную клиническую больницу с жалобами на периодические боли в сердце, приступы сердцебиения, боль и слабость в ногах. Был выставлен клинический диагноз: «Диспластическая кардиопатия (аномально расположенная хорда левого желудочка) с нарушением ритма сердца: пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия и наджелудочковая экстрасистолия. Вегетососудистая дисфункция по гипотензивному типу на фоне нестабильности шейного отдела позвоночника. Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, поясничный сколиоз, плоские вальгусные стопы, перекос таза, гипермобильный суставной синдром, арахнодактилия, искривление носовой перегородки вправо)». В связи с основным заболеванием получал симптоматическую терапию. По поводу нарушений опорно-двигательного аппарата наблюдался у травматолога-ортопеда. В это время жаловался на частые головные боли, утомляемость, тревогу, раздражительность; появился кожный зуд нейрогенного характера на руках. Впервые стал наносить самоповреждения на внутреннюю поверхность бедра, тем самым снимал душевную боль, раздражение. В таком состоянии продолжал обучение, однако было тяжело сосредоточиться, появились трудности с запоминанием, успеваемость снизилась. Большую часть времени находился дома под контролем семьи. Дополнительные занятия посещал в сопровождении матери, что, по словам больного, мешало общению со сверстниками.

В 2014 г. вместе с матерью уехал из Донецка в монастырь, где почувствовал себя свободнее, снизилась тревога, прошли головные боли. Стал проявлять самостоятельность, смог наладить общение с окружающими. Нравилось, когда отмечали его успехи, старался выполнять больше поручений, так как похвала вызывала положительные эмоции. Через год мать приняла решение уехать из монастыря, начали регулярно менять место жительства. Негативно воспринял такое решение. Стал раздражительным, совершал поступки наперекор матери, отношения в семье резко ухудшились. Постоянно устраивал скандалы, бил посуду, ломал вещи, хлопал дверьми. Мать, в свою очередь, во время ссоры могла применить физическую силу. Из-за нехватки денег подрабатывал в различных церковных хорах, нравились публичные выступления.

В 2016 г. (16 лет) по рекомендации травматолога-ортопеда обследовался в медико-генетическом центре (Харьков), где установили генетическую природу заболевания соединительной ткани: синдром Элерса—Данлоса, гипермобильный тип. При лабораторном исследовании от 22.08.2016 выявлено: «Оксипролин в моче — 144 мг/сут (норма 11–44)».

В связи с нестабильной жизненной ситуацией продолжить обследования не смогли. В 2017 г. совмещал учебу в школе и ежедневную работу в церковном хоре. На фоне нагрузок появились боли в пояснице, утомляемость. Боли снимал приемом нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП).

В 2018 г. вернулся с матерью в Донецк, устроился на работу в местный хор. Однако на работу ходил с трудом, был подавлен, тревожен. В марте того же года поступил в городскую клиническую больницу с жалобами на одышку и сердцебиение при физической нагрузке, периодические головные боли, боль в коленных, голеностопных суставах. Диагноз: «Диспластическая кардиопатия: дополнительная поперечная трабекула левого желудочка с нарушением сердечного ритма (пароксизмальная тахикардия, суправентрикулярная форма). Синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани: марфаноподобный тип, S-образный сколиоз, стойкий вертеброгенный болевой синдром, спондилоартрит и остеохондроз грудного отдела позвоночника, плоские вальгусные стопы, воронкообразная грудная клетка, перекос таза, нестабильность шейного отдела позвоночника, гипермобильный суставной синдром, арахнодактилия». Постепенно самочувствие стабилизировалось.

В 2019 г. окончил 11-й класс на четверки и пятёрки, поступил на бозословские курсы, продолжил работать в церковном хоре. Работа и учеба нравились, однако к концу года усилились хронические боли, старался не выходить из дома, проводил большую часть времени в постели. Повысились утомляемость, раздражительность, возобновилась тревога. Был вынужден уволиться с работы, социальные контакты минимизировал. К специалистам не обращался. Спустя полгода состояние улучшилось, возобновил работу в хоре. Поступил в музыкальную онлайн-академию.

В 2022 г. на фоне конфликта с родственниками и на работе снова ухудшилось состояние: усилились головные боли, появились раздражительность, плаксивость, «страх завтрашнего дня». Для облегчения своего состояния наносил самоповреждения. Решил уехать от матери в г. Королев. После переезда полностью прервал с ней общение. Стало лучше: «почувствовал свободу», «прилив жизненных сил». Познакомился с мужчиной гомосексуальной ориентации, который снял ему квартиру. Устроился на работу в хор, продолжал обучение онлайн. На работе сложились хорошие отношения с коллективом и руководством. Однако когда что-то шло не по его плану, возникали «истерички», сопровождающиеся слезами, криком, погромами.

Весной 2023 г. возникли конфликты с педагогами. Также высказывал недовольство условиями труда, скандалил на работе. Снова ухудшилось состояние здоровья: участились «прострелы» в пояснице, снизилась концентрация внимания, ухудшилась память, усилились раздражительность, лабильность настроения. Многократно обращался в поликлинику по месту жительства, требовал помощи. Если рекомендации врача не удовлетворяли, мог устроить скандал, написать жалобу на врача за неподобающее обращение с пациентами. Стал ежедневно употреблять алкоголь (до одной бутылки вина за один прием). После употребления спиртного становилось легче, успокаивался, появлялось желание работать.

Из-за нехватки финансов стал периодически ездить на подработки в Москву. Появились панические атаки, проявляющиеся тахикардией, головокружением, чувством онемения головы, нехватки воздуха, дрожью в конечностях, слезами,

продолжительностью до 30 мин, возникающие несколько раз в неделю дома, на улице, в транспорте. После приступа ощущал сильную слабость, сонливость; по возможности ложился спать, мог проспать до 11 ч.

В октябре 2023 г. в связи с неразрешающимся конфликтом с руководством был вынужден уволиться. После ухода с работы появилось безразличие к происходящему вокруг, «перестал чувствовать тело», ощущал безысходность, стал наносить себе повреждения на предплечья рук с целью «почувствовать себя живым».

В этом же месяце появились «суицидальные мысли», начал «готовиться к смерти»: написал предсмертную записку с телефонными номерами людей, которых хотел бы уведомить в первую очередь, указал все необходимые пароли, обратился к нотариусу, где составил завещание. Рассчитал «смертельную» дозу алкоголя для своей массы тела, купил нужное количество. В то же время продолжал ездить в Москву на подработки и параллельно искать новое основное место работы. Восстановился в музыкальной академии и пытался продолжать обучение. 24.10.2023 после «возмущенного сообщения» одного из педагогов принял решение «закончить подготовку к смерти»: взял бутылку водки, но, не успев донести, заснул. Проснулся через 12 ч с сильной головной болью, тошнотой, рвотой, чувствовал себя разбитым и раздавленным. Понял, что алкогольное отравление — не лучший способ суицида. Решил временно «отложить смерть», попробовать вновь «полюбить» жизнь. Перестал употреблять алкоголь.

Вновь возникли сильные головные боли давящего характера, не снимающиеся приемом НПВП, мешающие бытовому функционированию. Также появился сильный дискомфорт в области сердца. Отмечались быстрая истощаемость, сложности с концентрацией внимания, тревожность, плохое настроение, тяжесть в теле, тошнота, снижение аппетита, сонливость днем, бессонница ночью. В этом состоянии лежал в постели, «не мог себя обслуживать». Ухаживали друзья (партнеры по сексу), которые приносили еду, убрали квартиру, помогали с личной гигиеной. Понял, что самостоятельно не справляется со своим состоянием, начал искать психиатра. Однако каждый раз отменял запись в день приема, так как состояние сильно ухудшалось на фоне мыслей о предстоящей дороге.

В январе 2024 г. сдал все необходимые экзамены в музыкальной академии и вышел на работу, но из-за плохой посещаемости и невыполнения домашних заданий успеваемость продолжала снижаться, настроение было подавленным. Возобновились самоповреждения с локализацией в области предплечья, вновь стал употреблять алкоголь. К концу учебного года был отчислен.

В июне 2024 г. вновь сменил место работы на более близкое к дому и с лучшими трудовыми условиями, однако возникали сложности с выходом на работу в связи с плохим самочувствием. Все больше пользовался материальной поддержкой партнера.

06.03.2025 был госпитализирован в кардиологическое отделение Университетской клинической больницы им. В.В. Виноградова Российского университета дружбы народов с потерей сознания во время принятия ванны, выписан спустя 5 дней с диагнозом «пароксизмальная НЖТ». После выписки появились головокружения, укачивание в транспорте, участились предобморочные состояния. Принял решение уволиться с работы.

Состояние продолжало ухудшаться: сниженное настроение, тревога, головная боль, боль в позвоночнике, панические атаки. Решил обратиться за консультацией в Клинику психиатрии им. С.С. Корсакова. Был поставлен диагноз «тревожно-депрессивная реакция дезадаптации» и назначена терапия дулоксетином до 60 мг/сут, габапентином до 600 мг/сут с положительным эффектом. Стал заниматься переобразованием инвалидности, посещал врачей, периодически выходил на подработки.

В мае 2025 г. возник конфликт с арендодателем: на отказ оставить его приятелей ночевать в квартире реагировал с раздражением, нецензурно бранился, демонстративно шумно передвигался по квартире с тростью. Во время одного из таких конфликтов нанес себе порезы на область предплечья, набрал кровь в шприц и написал кровью послание на зеркале, после чего уехал кататься в метро. В связи с этим состоянием обратился в психиатрическую больницу им. П.Б. Ганнушкина, был госпитализирован. Находился на стационарном лечении в течение 2 нед, получал терапию венлафаксином 37,5 мг/сут, кветиапином 25 мг/сут. В больнице чувствовал себя комфортно, общался с другими пациентами («нашел родственные души»), не хотел выписываться из стационара. После выписки улучшилось настроение, уменьшилась тревога и напряжение, но по-прежнему сохранялись проблемы с сердечно-сосудистой системой, беспокоили одышка, сердцебиение, давящие боли в голове, повышенная сонливость. С этими жалобами вновь обратился к психиатру, который скорректировал лечение: дулоксетин 30 мг/сут, габапентин 300 мг/сут, кветиапин 75 мг/сут. Эффект был незначительным, в связи с чем пациент был направлен на стационарное лечение в Клинику психиатрии им. С.С. Корсакова.

Психический статус на момент осмотра: в кабинет входит с тростью, держит ее в руках. Активно начинает беседу. Мимика выразительная, широко улыбается, жестикулирует, откидывает голову назад, жеманно складывает руки. Стараются произвести благоприятное впечатление. Неуместно раскланивается и говорит комплименты. Голос то громкий, то вкрадчивый и тихий. Рассказывая о психотравмирующих ситуациях, суицидальном поведении, межличностных конфликтах, говорит с широкой улыбкой, наблюдает за реакцией. Называет себя обезьяной в цирке. «Мне нравится, что меня показывают студентам». Не стеснясь говорит о рентных установках, извлечении выгоды от инвалидности, нетрадиционной сексуальной ориентации. «Я готов лечь под любого! Мне не важно, мужчина, женщина, в возрасте или молодой! Лишь бы гладили по головке!» Себя характеризует в лучшем свете, об окружающих людях отзывается плохо: «Отношения с матерью я разорвал и пусть подавится своей заботой, я ее заблокировал. Работу я ненавижу! Все ко мне плохо относиться, отвергают, пренебрегают, никто не думает о моих потребностях. А вы знаете у меня вчера истерика была?» На вопрос, что случилось, ответил: «Я просил закрыть форточку, но мне отказали! Я же пою в церковном хоре, меня всю жизнь преследуют фарингиты! Персонал не реагирует на мои просьбы». При рассказе о себе часто уходит в детали, не может отделить главное от второстепенного, не может перейти к ответу на другой вопрос, продолжает детализировать, боится «не полностью изложить информацию». Жалуется на постоянные боли в области позвоночника, нижних конечностях, трудности при физической нагрузке — «вынужден часто ложиться, чтобы снять напряжение с тела». Также отмеча-

ет постоянную тревогу, плохое настроение, отсутствие сил и желания чем-то заниматься, трудности концентрации внимания и ухудшение памяти («все забываю»). С раздражением рассказывает о трудностях общения с коллегами. Часто говорит о том, что врачи его не понимают, не могут назначить правильное обследование. Сообщает, что дома вынужден все время лежать, нет сил выполнять гигиенические процедуры. Аппетит снижен. Говорит: «Тошнит от еды, ем, только когда голова начинает болеть или когда что-то принесут друзья». Ночной сон нарушен, долго засыпает, «плохо и тяжело на душе», «сон не идет и жить не хочется».

Экспериментально-психологическое обследование: на первый план при обследовании выступают индивидуальные особенности испытуемого. Наряду с выраженным истероидным радикалом прослеживаются ригидность, тенденция к застреванию на своих переживаниях, идеях; повышенная возбудимость, стремление подчеркивать свое неблагополучие и винить во всем окружающих; сочетание рентных установок и госпитализма, грубого манипулятивного поведения, перекладывания ответственности за свою жизнь, психическое и соматическое здоровье на окружающих.

Высокая тенденция к вытеснению тревоги мешает построению устойчивого поведения и поддержанию межличностных контактов. Самооценка завышена, отрицательные сигналы от окружения игнорируются. Недостаток критического компонента приводит к примитивному, лъстивому, бесцеремонному поведению, поскольку пациент не может оценить, какое впечатление производит на окружающих. Поверхностность контактов, отсутствие прочной привязанности.

Эмоциональное состояние представлено субдепрессивной симптоматикой с астеническим компонентом, идей самообвинения не прослеживается.

Грубых нарушений мыслительной деятельности не выявлено, отмечается умеренное снижение уровня обобщения с преобладанием конкретно-ситуационных сочетаний и склонностью к рассуждательству и демонстративности. Память и внимание без особенностей. Истощения не наблюдается.

Заключение врача-генетика от 2025 г.: наследственная дисплазия соединительной ткани — синдром Элерса—Данлоса, гипермобильный тип (Q79,6 OMIM 130020). Фибромиалгия.

Заключение МРТ от 2025 г.: данных, свидетельствующих о наличии изменений очагового характера в веществе головного мозга, не получено.

Консультация невролога: хроническая головная боль напряжения (ГБН). Фибромиалгия.

Заключение терапевта: наследственная дисплазия соединительной ткани — синдром Элерса—Данлоса (Q79,6, OMIM 130020) с аритмическим синдромом (пароксизмальная предсердная эктопическая тахикардия), клапанным синдромом (пролапс митрального клапана), сосудистым синдромом (деформация позвоночных артерий с обеих сторон), костно-суставными изменениями (сколиоз, плоскостопие, гипермобильность суставов, дисплазия тазобедренных суставов), астеническим синдромом.

Лечение: продолжал получать психофармакотерапию, назначенную амбулаторно: дулоксетин 60 мг/сут, габапентин 600 мг/сут, кветиапин 125 мг/сут. Психотерапия (когнитивно-поведенческая терапия с элементами внушения).

Динамический статус: через несколько дней пребывания в отделении повысилось настроение, много времени проводил

в компании других пациентов, общался с ними. Тревоги и неприятных ощущений в теле не испытывал. На улицу не выходил, объясняя это плохим самочувствием. Быстро засыпал, аппетит был достаточен. В коридоре постоянно искал взгляда врача, расплывался в улыбке. Настроение описывал как хорошее. Спустя месяц терапии начал конфликтовать с персоналом, потребовал перевода в платную палату (оплачивал партнер, который постоянно навещал его в клинике.) Стал жаловаться, что персонал и врачи настроены против него, никто не хочет входить в его положение. Плакал в коридоре, кусал руки, после утешения медсестрой успокаивался. На следующий день много лежал в постели, жаловался на простреливающие боли в теле, тяжесть в голове, отсутствие настроения. Через пару дней состояние улучшалось, выходил в коридор, активно общался с пациентами. После назначения врача выходить на прогулки в сад клиники стал демонстративно ходить по отделению с тростью, просил у медсестры НПВП, утверждая, что «перегулял», «теперь все болит». Подобные состояния купировались после проведения психотерапии. Настроение было изменчивым в зависимости от ситуации, но большую часть времени хорошим. Все время проводил либо в постели, либо в коридоре на диване. Ночью спал без пробуждений, аппетит сохранялся. Прошли болевые ощущения в теле. Радовался приходу своих друзей и знакомых, говорил: «Мне же важно общаться с людьми, которым я нужен».

Катамнез: в течение 6 мес больной продолжал получать поддерживающую терапию дулоксетином (60 мг/сут), кветиапином (125 мг/сут) и габапентином (600 мг/сут). Отмечается положительная динамика в виде уменьшения жалоб, как сомато-неврологического, так и психического характера, выраженности всех симптомов, повышения социальной и бытовой активности.

Диагноз: органическое расстройство личности, психопатоподобный синдром истерического типа с тревожно-депрессивными реакциями дезадаптации (F07.0; F43.22 по МКБ-10).

### Обсуждение

В данном клиническом наблюдении речь идет о развитии психических расстройств у пациента с наследственной дисплазией соединительной ткани (СЭД) проявляющейся выраженными соматическими нарушениями, фибромиалгией, хронической ГБН [1–3, 5–7]. Изначально пациент попадает в поле зрения невролога в связи с перинатальной патологией, связанной с преждевременными родами, гипоксическим поражением центральной нервной системы и гидроцефалией, подтвержденной на МРТ. Однако более значимой патологией с раннего детства являются приступы НЖТ, в связи с которыми пациент с 5 лет наблюдается у кардиологов и является инвалидом детства. В возрасте 12 лет на фоне быстрого роста организма и ухудшения состояния при обследовании была выявлена диспластическая кардиопатия с нарушением ритма сердца и установлен синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани, что впоследствии подтвердилось при генетическом исследовании. В связи с неблагоприятными жизненными условиями пациент не получал регулярного лечения. Симптоматическая терапия проводилась практически только во время госпитализаций. Воспитывался в условиях гиперопеки, социальных ограничений и изоляции от сверстников. С ранних лет наблюдались трудности адаптации: чувствовал себя изгоем в обществе сверстников, не мог

адаптироваться в детском саду, в школе, обучался в домашних условиях и посещал общественные места в сопровождении матери. Формировалось протестное поведение, добивался желаемого путем «истерик», проявляющихся плачем, криками, катанием по полу, сопровождающихся повышением температуры, приступами пароксизмальной НЖТ. С подросткового возраста наблюдается прогрессирование болезни за счет развития нарушений опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой патологии, цефалгического (ГБН) и болевого синдрома (фибромиалгия), что способствует формированию психических нарушений у детей, включая нарушения сна, астенические, тревожно-фобические и личностные расстройства [9, 10, 13]. В нашем наблюдении, как и в других подобных случаях [4–8], отмечается тесное переплетение соматоневрологических, социально-психологических и психиатрических составляющих, влияющих на поведение пациента. Так, обострение болезни, обусловленное воздействием различных факторов, в том числе перегрузками на работе, учебе, сопровождалось жалобами не только на тахикардию, аритмию, головные боли и боли в суставах, затруднения движений, но и на нарушения сна, утомляемость, раздражительность, нарушения внимания, памяти, работоспособности (т.е. астеническое состояние). На этом фоне возникали проблемы в учебе, на работе, в семье, которые вызвали тревогу и снижали настроение [16, 18]. Включение таких психологических защит, как вытеснение в подсознание неприятных событий и перенос вины на окружающих, уменьшает тревогу и постепенно повышает настроение. Свою социальную несостоятельность пациент компенсирует демонстрацией своей болезни, преувеличением отдельных симптомов, направленным на привлечение внимания окружающих и получение выгоды, что указывает на истерическое развитие личности, которое часто является фасадом органического расстройства [20]. Также у пациента сформировались такие истерические особенности личности, как поверхностность и лабильность эмоций, стремление быть в центре внимания и жажда признания, эгоцентризм и потворство по отношению к себе, обидчивость и постоянное стремление манипулировать окружающими для удовлетворения своих потребностей. Однако эти истерические особенности выходят за рамки психопатии [20], так как они развиваются на фоне органических нарушений когнитивных функций и поведения (умеренное снижение уровня обобщения с преобладанием конкретно-ситуацион-

ного мышления, ригидность, застревание на своих идеях и переживаниях, стремление винить во всем окружающих и подчеркивать свое неблагополучие, повышенная возбудимость). Недостаток критического отношения к себе способствует формированию завышенной самооценки, эгоцентризма, ведет к примитивному, льстивому, бесцеремонному поведению с перекладыванием ответственности на окружающих (его «не понимают, не ценят, не помогают») [21, 22]. Поверхностность контактов, отсутствие прочных привязанностей, изменение сексуальной ориентации, сочетание рентных установок и госпитализма, грубого манипулятивного поведения, эгоцентризма, ригидности, примитивности суждений и нарастающей дезадаптации характеризует в конечном итоге личностный статус пациента, соответствующий органическому расстройству личности [21, 22]. Возникающие ситуационно в периоды ухудшения общего состояния и дезадаптации тревожно-депрессивные реакции лишены признаков эндогенной депрессии [12, 17, 19, 22]. Суицидальное поведение и самоповреждения носят демонстративный, шантажирующий характер, направленный на получение внимания и заботы со стороны сексуального партнера и друзей. Личностные декомпенсации и реакции дезадаптации в ряде случаев купируются самостоятельно, а в более тяжелых — требуют помощи психиатра с применением психотропных средств и методов психотерапии. Важно отметить, что применение дулоксетина и габапентина составляет основу лекарственной терапии фибромиалгии и может быть эффективно при хронической ГБН. Купирование психических нарушений по психосоматическому механизму способствует улучшению соматического состояния и, как следствие, уменьшению неврологической симптоматики, что необходимо учитывать в процессе организации помощи пациентам с хроническими, инвалидизирующими с детства соматическими и неврологическими заболеваниями.

## Заключение

Представленное наблюдение демонстрирует важность междисциплинарного подхода к пациентам с СЭД. Ранняя диагностика, адекватная терапия соматических, неврологических и психических нарушений, социальная реабилитация могут способствовать улучшению здоровья, стабилизации общего состояния, повышению адаптации и качества жизни.

# ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Кадурина ТИ, Горбунова ВН. Дисплазия соединительной ткани. Руководство для врачей. Санкт-Петербург; 2009. 704 с. ISBN 978-5-93979-215-8  
Kadurina TI, Gorbunova VN. Connective tissue dysplasia. Manual for physicians. St. Petersburg; 2009. 704 p. ISBN 978-5-93979-215-8 (In Russ.).
2. Byers PH, Murray ML. Heritable collagen disorders: the paradigm of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Invest Dermatol*. 2012;132(E1):E6-E11. doi: 10.1038/skinbio.2012.3
3. Трисветова ЕЛ. Клиническая диагностика синдромов Элерса—Данло: новые классификационные критерии 2017 г. *Терапия*. 2018;6(24):121–7. doi: 10.18565/therapy.2018.6.121-127  
Trisvetova EL. Clinical diagnostics of Ehlers-Danlos syndromes: new classification criteria of 2017. *Therapy*. 2018;6(24):121–7. doi: 10.18565/therapy.2018.6.121-127 (In Russ.).
4. Kim ST, Cloft H, Flemming KD, et al. Increased Prevalence of Cerebrovascular Disease in Hospitalized Patients with Ehlers-Danlos Syndrome. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2017 Aug;26(8):1678–82. doi: 10.1016/j.jstroke-cerebrovasdis.2017.03.025
5. Henderson FC Sr, Austin C, Benzel E, et al. Neurological and spinal manifestations of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017 Mar;175(1):195–211. doi: 10.1002/ajmg.c.31549
6. Rock MB, Zhao DY, Felbaum DR, Sandhu FA. Neurosurgical management of patients with Ehlers-Danlos syndrome: A descriptive case series. *J Craniovertebr Junction Spine*. 2023 Jan-Mar;14(1):24–34. doi: 10.4103/jcvjs.jcvjs\_127\_22
7. Mathew T, Sinha S, Taly AB, et al. Neurological manifestations of Ehlers-Danlos Syndrome. *Neurol India*. 2005 Sep;53(3):339–41. doi: 10.4103/0028-3886.16938

8. Castori M, Voermans NC. Neurological manifestations of Ehlers-Danlos syndrome(s): A review. *Iran J Neurol*. 2014 Oct 6;13(4):190-208.
9. Hertel AK, Jones JT, Lytch A, et al. Prevalence of psychiatric and sleep disorders and their impact on quality of life in children with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome: an observational study. *Rheumatol Int*. 2025 Mar 25;45(4):81. doi: 10.1007/s00296-025-05836-0
10. Hershenfeld SA, Wasim S, McNiven V, et al. Psychiatric disorders in Ehlers-Danlos syndrome are frequent, diverse and strongly associated with pain. *Rheumatol Int*. 2016 Mar;36(3):341-8. doi: 10.1007/s00296-015-3375-1
11. Аббакумова ЛН. Клинические формы дисплазии соединительной ткани у детей. Санкт-Петербург; 2006. 36 с. doi: 10.19163/1994-9480-2022-19-1-112-116
12. Буталин ЕГ, Чернышова ТЕ, Иванова ИЛ и др. Неврологические аспекты дисплазии соединительной ткани: диагностика, лечение, реабилитация. Ижевск; 2012. 93 с.
13. Ермакова ЕВ. Особенности нервно-психических расстройств у детей с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца: Дис. ... канд. мед. наук. Москва; 2004. 225 с. Ermakova EV. Features of neuropsychiatric disorders in children with cardiac connective tissue dysplasia syndrome: Cand. Sci. (Med.) Diss. Moscow; 2004. 225 p. (In Russ.).
14. Pasquini M, Celletti C, Berardelli I, et al. Unexpected association between joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type and obsessive-compulsive personality disorder. *Rheumatol Int*. 2014 May;34(5):631-6. doi: 10.1007/s00296-013-2901-2
15. Cederlöf M, Larsson H, Lichtenstein P, et al. Nationwide population-based cohort study of psychiatric disorders in individuals with Ehlers-Danlos syndrome or hypermobility syndrome and their siblings. *BMC Psychiatry*. 2016 Jul 4;16:207. doi: 10.1186/s12888-016-0922-6
16. Baeza-Velasco C, Bourdon C, Montalescot L, et al. Low- and high-anxious hypermobile Ehlers-Danlos syndrome patients: comparison of psychosocial and health variables. *Rheumatol Int*. 2018 May;38(5):871-8. doi: 10.1007/s00296-018-4003-7
17. Berglund B, Pettersson C, Pigg M, Kristiansson P. Self-reported quality of life, anxiety and depression in individuals with Ehlers-Danlos syndrome (EDS): a questionnaire study. *BMC Musculoskeletal Disord*. 2015 Apr 15;16:89. doi: 10.1186/s12891-015-0549-7
18. Fletcher EKS, Fischer AL, Manocha RHK. Depressive symptoms are highly prevalent and associated with fatigue and pain catastrophizing in the Hypermobility Spectrum Disorders and hypermobile Ehlers Danlos syndrome: a cross-sectional study. *Rheumatol Int*. 2025 Apr 28;45(5):128. doi: 10.1007/s00296-025-05869-5
19. Wilson G, Tonk V. Clinical-DNA Correlates of Anxiety in Patients with Ehlers-Danlos Syndrome. *Open J Psychiatry*. 2024;14:319-33. doi: 10.3390/cimb47020134
20. Каменщиков АЮ, Ковалев ЮВ. Некоторые особенности клиники и динамики органического расстройства личности. В сб.: Труды Ижевской государственной медицинской академии: Сборник научных статей. Ижевск: Ижевская государственная медицинская академия; 2024. С. 120-2.
21. Камешчи́ков АЮ, Ковалев ЮВ. Some clinical features and dynamics of organic personality disorder. In: Proceedings of the Izhevsk State Medical Academy: Collection of scientific articles. Izhevsk: Izhevsk State Medical Academy; 2024. P. 120-2 (In Russ.).
22. Психические расстройства и расстройства поведения (F00–F99) (Класс V МКБ-10, адаптированный для использования в Российской Федерации). Под общ. ред. Б.А. Казаковцева и В.Б. Голланда. Психиатрический тезаурус, ч. 1. Санкт-Петербург; 2004. 588 с.
23. Mental and behavioral disorders (F00–F99) (Class V of ICD-10, adapted for use in the Russian Federation). Edited by B.A. Kazakovtsev and V.B. Golland. *Psychiatric Thesaurus, Part 1*. St. Petersburg; 2004. 588 p. (In Russ.).
24. Тиганов АС, Снежневский АВ, Орловская ДД и др. Руководство по психиатрии: В 2-х т. Т. 2. Под ред. А.С. Тиганова. Москва: Медицина; 1999. С. 436-7.
25. Tiganov AS, Snezhnevsky AV, Orlovskaya DD, et al. Handbook of Psychiatry: In 2 vols. Vol. 2. Edited by A.S. Tiganov. Moscow: Medicine; 1999. P. 436-7 (In Russ.).

Поступила / отрецензирована / принята к печати

Received / Reviewed / Accepted

14.01.2026 / 08.03.2026 / 09.03.2026

## Заявление о конфликте интересов / Conflict of Interest Statement

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Тювина Н.А. <https://orcid.org/0000-0002-5202-1407>

Максимова Т.Н. <https://orcid.org/0000-0001-9012-1727>

Головкина Д.А. <https://orcid.org/0000-0002-9754-8720>

Сегал Т.В. <https://orcid.org/0009-0006-4835-6374>

Литвин Ф.А. <https://orcid.org/0009-0009-3068-6748>