

ВЕГЕТАТИВНАЯ ДИСФУНКЦИЯ У ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С ПРОЛАПСОМ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА И МАРФАНОИДНОЙ ВНЕШНОСТЬЮ

Реева С. В.^{1,2}, Малев Э. Г.², Панкова И. А.², Тимофеев Е. В.^{1,2}, Земцовский Э. В.^{1,2}

Цель. Изучить состояние вегетативной регуляции у лиц молодого возраста с первичным пролапсом митрального клапана (ПМК), марфаноидной внешностью (МВ) и признаками системного вовлечения соединительной ткани (СВСТ).

Материал и методы. В исследование включено 59 юношей с ПМК, МВ и признаками СВСТ. Проведено фенотипическое, антропометрическое и клиническое обследование, ЭКГ, ЭхоКГ, холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ и АД, тредмил-тест. Оценивалась вариабельность ритма сердца (ВРС), выполнялись кардиоваскулярные тесты.

Результаты. У лиц с ПМК, МВ и, особенно, у пациентов с признаками СВСТ регистрировалось существенное уменьшение показателей, характеризующих выраженность синусовой аритмии в дневные часы. В этих же группах выявлено достоверное снижение спектральных показателей ВРС, патологическая реакция на активную ортопробу (АОП) выявлена у половины обследованных с ПМК и МВ. Суммарная оценка вегетативных проб у лиц с МВ более, чем у половины из них, выявила отклонения от нормальной реакции, а среди лиц с ПМК в 80% случаев суммарная оценка батареи тестов выявляла отклонения от нормы.

Заключение. Вегетативная дисфункция характерна для лиц молодого возраста с первичным ПМК, марфаноидной внешностью и признаками системного вовлечения соединительной ткани.

Российский кардиологический журнал 2013; 1 (99): 23-27

Ключевые слова: вегетативная дисфункция, пролапс митрального клапана, марфаноидная внешность, системное вовлечение, вариабельность ритма сердца, батарея тестов Ewing.

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; ² ФГБУ «ФЦСКЭ им В.А. Алмазова» МЗ и СР РФ, Санкт-Петербург, Россия.

Реева С. В.* – к.м.н., ст.н. сотрудник НИЛ соединительнотканых дисплазий, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Малев Э. Г. – к.м.н., докторант, вед.н. сотрудник НИЛ соединительнотканых дисплазий, Панкова И. А. – н. сотрудник НИЛ соединительнотканых дисплазий, врач отделения функциональной диагностики консультативно-диагностического центра, Тимофеев Е. В. – к.м.н., н.сотрудник НИЛ соединительнотканых дисплазий, ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней, Земцовский Э. В. – д.м.н., профессор, зав. НИЛ соединительнотканых дисплазий, зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): reeva@mail.ru

АД – артериальное давление, АОР – активная ортостатическая проба, ВД – вегетативная дисфункция, ВНС – вегетативная нервная система, ВРС – вариабельность ритма сердца, ГД – проба с глубоким дыханием, ГН – Гентская нозология, ДСТ – дисплазии соединительной ткани, К ГД – коэффициент пробы с глубоким дыханием, К пВ – коэффициент пробы Вальсальвы, К 30:15 – коэффициент 30:15, МВ – марфаноидная внешность, ННСТ – наследственная патология соединительной ткани, ННР – нарушения процессов реполяризации, пВ – проба Вальсальвы, ПМК – пролапс митрального клапана, САД – систолическое артериальное давление, СВСТ – системное вовлечение соединительной ткани, ХМ – холтеровское мониторирование, ЧСС – частота сердечных сокращений, ЭКГ – электрокардиограмма, ЭхоКГ – эхокардиография.

Рукопись получена 08.12.2012

Принята к публикации 09.01.2013

Наследственная предрасположенность играет важную роль в развитии вегетативной дисфункции (ВД). Об этом свидетельствует высокая частота ВД при ряде моногенных наследственных нарушений соединительной ткани (ННСТ). Более того, вегетативные расстройства в виде постуральной ортостатической тахикардии принято расценивать как один из малых диагностических критериев синдрома Элерса-Данло гипермобильного типа [1]. Для лиц с синдромом Марфана считается характерной так называемая ортостатическая неустойчивость («orthostatic intolerance»), причиной которой является ортостатическая гипотензия [2]. Много работ посвящено проблеме диагностики ВД при первичном пролапсе митрального клапана (ПМК) [3, 4]. В период, когда в российской медицинской литературе случаи выявления нескольких признаков дизэмбриогенеза было принято называть дисплазиями соединительной ткани (ДСТ), сложилось мнение, что ВД является её облигатным спутником [5, 6]. После того, как стало ясно, что группа ДСТ крайне неоднородна, возникла необходимость изучения ВД при конкретных диспластических синдромах и фенотипах.

Клинические проявления ВД хорошо известны и многократно описаны [3, 4, 6, 7]. Симптомы ВД

нередко выявляются у лиц с первичным ПМК и, по мнению многих авторов, часто связаны с появлением сердечных аритмий, артериальной гипотонии и гипертензией [3, 6]. Ранее нами было показано, что среди наследственных синдромов у лиц молодого возраста чаще всего встречается первичный ПМК, а наиболее распространенным диспластическим фенотипом является «марфаноидная внешность» (МВ) [8]. Однако характер вегетативных нарушений при первичном ПМК, и, в особенности, при марфаноидной внешности остается практически не изученным. Авторами недавно вышедшего в свет пересмотра Гентской нозологии (ГН) диагностики синдрома Марфана [9] было введено в клинический оборот понятие системного вовлечения (systemic involvement) соединительной ткани (СВСТ). Предложена таблица для расчета СВСТ, в которую включены наиболее специфичные для диагностики синдрома Марфана признаки, оцененные в баллах. Авторы пересмотра рассматривают СВСТ, равное 7 баллам, как самостоятельный и важный критерий диагностики синдрома Марфана. Однако взаимосвязь ВД с признаками СВСТ ранее вовсе не рассматривалась. Все сказанное послужило основанием для проведения настоящего исследования.

Таблица 1

Анализ показателей ВРС у обследованных с ПМК, МВ и в контрольной группе

Показатель ВРС	1 группа Контроль (n=13)	2 группа ПМК (n=15)	3 группа МВ (n=31)	Достоверность различий
SDNN ср	173,2±19,8	183,3±38,5	201,3±32,2	1 и 2 p<0,05 1 и 3 p<0,01
SDNN дн	120,0±27,0	121,9±34,2	135,4±27,3	p>0,05
pNN50 общ	57,8±37,9	14,2±8,9	27,8±23,0	1 и 2 p<0,01 3 и 1 p<0,01
pNN50 день	55,2±39,5	8,2±6,3	21,6±24,7	1 и 2 p<0,01 3 и 1 p<0,01
RMSSD общ	62,8±21,6	41,9±18,9	57,2±19,4	1 и 3 p=0,07
RMSSD день	63,3±50,0	36,9±12,9	42,5±19,5	1 и 3 p=0,03
HF общ	1242±1067	580 ± 367	1037 ± 855	1 и 2 p<0,05
LF общ	2121±1180	1366±586	1705±842	1 и 2 p<0,05

Цель: изучить состояние вегетативной регуляции у лиц молодого возраста с первичным ПМК и МВ и проанализировать взаимосвязь вегетативной дисфункции и СВСТ.

Материал и методы

Обследовано 59 лиц молодого возраста. Из них 15 человек с первичным ПМК (1 группа), 31 человек — с МВ (2 группа) и 13 практически здоровых лиц с единичными стигмами дизэмбриогенеза (группа контроля). Средний возраст обследованных составил $19,7 \pm 1,6$ лет. Для исключения гендерных влияний на характеристики ритма сердца в группы были включены только юноши. Группу с первичным ПМК составили лица с ЭхоКГ — признаками прогиба одной или обеих створок митрального клапана за уровень митрального кольца более, чем на 2 мм в продольной парастернальной двухкамерной позиции. К фенотипу «марфаноидная внешность» нами были отнесены лица, у которых выявлены не менее 4-х малых скелетных признаков при условии выполнения хотя бы одного из коэффициентов долихостеномелии и отсутствии признаков вовлечения сердечно-сосудистой системы [10]. Кроме того, была сформирована группа из 10 человек с наибольшим числом баллов СВСТ (5 баллов и более), среди которых оказалось 6 юношей с первичным ПМК и 4 — с МВ. У всех испытуемых проведен сбор жалоб с последующим фенотипическим, антропометрическим, клиническим обследованием. Инструментальное исследование включало регистрацию ЭКГ в 12 общепринятых отведениях, ЭхоКГ, холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ на программно-аппаратном комплексе «Кардиотехника-04-АД», «ИНКАРТ», тредмил-тест по стандартному протоколу Bruce. Вегетативная регуляция оценивалась по показателям ВРС, рассчитанным автоматически в процессе анализа ХМ. Оценка показателей ВРС проводилась согласно Рекомендациям Европейской ассоциации кардиологов [11].

Во время ХМ выполнялись кардиоваскулярные тесты по D. Ewing, включающие в себя пробу с глубоким дыханием (ГД), пробу Вальсальвы (пВ) и активную ортостатическую пробу (АОП). Рассчитывались коэффициенты (К) ГД, пВ и АОП, оценивалась динамика систолического АД (САД) и появление нарушений процессов реполяризации (НПР) в виде инверсии зубца Т в ортоположении согласно стандартным нормативам [12]. Пробы с ГД, К пВ и К 30:15 АОП позволили нам оценить состояние парасимпатического отдела вегетативной нервной системы (ВНС), а изменения АД во время АОП — состояние симпатического ее отдела. Кроме того, использовалась, предложенная D. Ewing суммарная оценка результатов тестирования, согласно которой к норме относились случаи, когда результаты всех 5 тестов находились в пределах нормы или лишь один принимал пограничное значение. Начальными изменениями называли случаи, когда один из тестов, основанных на ответе ЧСС, имел патологическое значение или два принимали пограничные значения, отчетливым вовлечением — когда два или более тестов, основанных на ответе ЧСС, являлись патологическими; тяжелым вовлечением — когда два или более тестов, основанных на ответе ЧСС, были патологическими и, хотя бы один из тестов, основанных на реакции АД, был патологическим или оба были пограничными. Наконец, атипичным вариантом обозначались любые другие комбинации ответов.

Статистика. Полученные данные обработаны с помощью программы Microsoft Excel и Statistica 8.0 для Windows. В соответствии с целями и задачами исследования, а также с учетом специфики анализируемых переменных, нами выполнялись: расчет основных статистических показателей (средние значения, ошибки средних, среднеквадратические отклонения, размах разброса данных); сравнение изучаемых параметров. Количественные признаки в случае нормального распределения выражались как

Таблица 2

Результаты кардиоваскулярных тестов у обследованных с ПМК и МВ

Показатели	1 группа Контроль (n=13)	2 группа ПМК (n=15)	3 группа МВ (n=31)	Достоверность различий
К ГД	1,62±0,35	1,64±0,49	1,61±0,24	p>0,05
К пВ	1,57±0,30	1,48±0,53	1,78±0,52	p>0,05
К 30:15	1,29±0,18	1,12±0,24	1,22±0,29	p>0,05
Патологический результат АОП	0	53%	38%	3 и 1 p<0,01
НПР в ортоположении	0	46%	50%	3 и 1 p<0,01

Таблица 3

Показатели ВРС у лиц с неспецифическими нарушениями соединительной ткани

Показатель ВРС	Группа СВСТ 10 чел.	Контроль 35 чел.	Достоверность различий
SDNN ср	180,2±37,0	199,7±32,2	p>0,05
SDNN дн	116,7±27,0	135,0±28,4	p>0,05
pNN50 общ	14,0±7,0	25,9±21,6	p<0,01
pNN50 день	7,7±3,9	19,9±22,8	p<0,01
RMSSD общ	41,2±17,9	55,1±19,0	p>0,05
RMSSD день	29,5±9,4	42,8±18,1	p<0,01
HF дн	305±193	603±474	p<0,01
LF дн	1066±595	1756±907	p=0,01
VLF дн	1840±736	3591±3622	p=0,01

среднее (M) ± стандартное отклонение (SD), где M – выборочное среднее. Для сравнения двух независимых групп количественных признаков в случае нормального распределения использовался критерий Стьюдента. Достоверными считались различия при уровне вероятности p<0,05.

Результаты

Анализ частоты жалоб вегетативного характера не выявил достоверных различий между сформированными группами. Были проанализированы показатели вариабельности ритма сердца (ВРС) у юношей с ПМК, МВ и контрольной группы. Результаты анализа представлены в таблице 1.

Как видно из представленной таблицы, ВРС во всех трех группах характеризовалась высокими значениями SDNN, что обусловлено значительными колебаниями ЧСС в течение суток. Достоверных различий между группами по величине этого показателя не было выявлено. В то же время у лиц с ПМК и МВ регистрировалось существенное уменьшение показателей, характеризующих выраженность синусовой аритмии. Наиболее выраженным снижением этих показателей оказалось в дневные часы. Результаты анализа спектральных показателей ВРС также выявили достоверно меньшие их значения у лиц с ПМК, в то время как у лиц с МВ это снижение оказалось недостоверным.

Анализ вегетативных тестов не выявил достоверных различий К пВ и К ГД в сформированных груп-

пах. В то же время патологический результат АОП, выражающийся в уменьшении коэффициента 30:15 (К 30:15), снижении или избыточном повышении САД и появлении НПР в ортоположении, встречались у половины обследованных с ПМК и МВ (табл. 2).

Как видно из таблицы 2, у лиц с ПМК регистрировалось существенно меньшее среднее значение К 30:15, что обусловлено значительным увеличением ЧСС в ортоположении. Такой результат АОП принято трактовать как проявление избыточного симпатического обеспечения ортостаза. Кроме того, патологический результат АОП наиболее часто выявлялся именно у лиц с ПМК. Также в этой группе зафиксировано патологическое значение КГД и у двух обследованных – пограничные значения динамики САД в ортоположении. В группе лиц с МВ у одного испытуемого были зарегистрированы патологические значения К пВ, К 30:15 и НПР в ортоположении.

Суммарная оценка батареи вегетативных тестов по D. Ewing в сформированных группах показала, что у всех лиц контрольной группы результаты суммарной оценки вегетативных проб были нормальными, в то время как среди лиц с МВ к норме могли быть отнесены результаты лишь 45% обследованных. Среди лиц с первичным ПМК лишь в 20% суммарная оценка батареи тестов была нормальной, еще у 20% лиц с ПМК выявлено «отчетливое вовлечение», а у 60% – «начальные изменения» со стороны ВНС. Учитывая значительную распространенность

НПР в группах юношей с ПМК и МВ, были проанализированы результаты нагрузочных тестов в этих группах. По данным тредмил-теста, частота НПР в этих группах оказалась несколько выше, чем у здоровых лиц и составила 29% среди лиц с ПМК и 19% — у лиц с МВ. В группе здоровых юношей НПР во время нагрузочного теста регистрировались в 8% случаев ($p > 0,05$).

Для выявления взаимосвязи между выраженностью СВСТ и ВД проведено сравнение жалоб вегетативного характера у лиц с признаками СВСТ (5 баллов и более) и в группе контроля, с небольшим числом баллов СВСТ (4 и менее). Анализ жалоб выявил значительное их преобладание у лиц с СВСТ в сравнении с группой контроля. Практически все жалобы выявлялись у лиц этой группы заметно чаще, чем в группе контроля, хотя достоверными эти различия, видимо, из-за недостаточного объема выборки, оказались лишь по частоте кардиалгий (90% и 53% случаев, соответственно, $p < 0,05$) и среднему количеству предъявляемых жалоб (9,3 и 5,6, соответственно, $p < 0,05$). Далее было проведено сравнение показателей ВРС в группах лиц с СВСТ и в контроле (табл. 3).

Из таблицы видно, что у лиц с СВСТ имеет место достоверное уменьшение временных показателей, характеризующих выраженность синусовой аритмии. Наименьшими значения этих индексов оказались в дневные часы. Так, показатель $pNN50$ у лиц с признаками СВСТ оказался почти в три раза ниже, чем у лиц без СВСТ. Кроме того, достоверно меньшими в группе лиц с СВСТ оказались и все спектральные показатели. При этом наиболее значительным снижением всех спектральных показателей в группе лиц с СВСТ оказалось в дневные часы.

Обсуждение

Результаты проведенного исследования показали, что ВСП у лиц молодого возраста с первичным ПМК и МВ характеризуется снижением выраженности синусовой аритмии и всех спектральных показателей ритма. Наиболее значительным снижением всех этих показателей оказалось в дневные часы, что может указывать на повышение активности симпатoadrenalной системы у этой категории пациентов. Такое повышение активности обычно принято связывать с наличием первичного пролапса митрального клапана [13]. Полученные нами данные дают основание полагать, что повышение активности симпатического отдела вегетативной нервной системы связано не столько с самим ПМК, сколько со скелетными признаками, характерными для синдрома Марфана и ряда родственных ему ННСТ (ПМК с признаками вовлечения скелетной системы и марфаноидная внешность) и СВСТ. Во всяком случае, наиболее выраженными оказались изменения показателей ВСП именно в группе лиц с СВСТ. В этой группе

обследованных, как было показано выше, значительно чаще выявлены жалобы, характерные для вегетативной дисфункции, а показатели ВРС характеризовались значительным уменьшением как временных, так и спектральных показателей.

Представляются не случайными и результаты вегетативных тестов, которые показали, что у 80% лиц с СВСТ в АОП К30:15 оказался менее 1. Такой результат свидетельствует об избыточном симпатическом обеспечении перехода в ортоположение. Учитывая наличие у данной группы лиц жалоб, появляющихся в ортоположении и длительность возникающей в ортостазе тахикардии (более 5 минут), есть все основания для предположения о наличии у данной группы пациентов синдрома постуральной ортостатической тахикардии. Однако для уточнения этого диагноза следовало бы выполнить тилт-тест. Только у 1 человека с СВСТ зарегистрированы нормальные результаты всех тестов. Еще у одного обследованного с СВСТ выявлена инверсия зубца Т в ортоположении, что также принято трактовать как избыточное симпатическое обеспечение ортостаза. Проведенная нами суммарная оценка «батарей» тестов Ewing'a показала, что у 30% лиц с СВСТ выявлено «отчетливое вовлечение» ВНС, а еще у 50% — «начальные изменения» вегетативной нервной системы. У лиц с минимальными признаками СВСТ «начальные изменения» выявлялись в 33% случаев. Почти у половины лиц с СВСТ (47% случаев) регистрировались НПР на ЭКГ. Таким образом, среди всех обследованных лиц молодого возраста наибольшая выраженность ВД обнаружена нами у лиц СВСТ (5 баллов и более). Вегетативная дисфункция у этих пациентов характеризуется повышением симпатического тонуса и избыточным симпатическим обеспечением ортостаза.

Заключение

1. Вегетативная дисфункция характерна для лиц молодого возраста с первичным ПМК, марфаноидной внешностью и признаками выраженного системного вовлечения.
2. Вариабельность ритма сердца у лиц с ПМК и марфаноидной внешностью характеризуется уменьшением $pNN50$, $RMSSD$ преимущественно в дневные часы, что свидетельствует о преобладании у этой категории лиц симпатических влияний.
3. По результатам АОП у лиц с МВ и ПМК наиболее часто регистрируется избыточный прирост ЧСС и нарушения процессов реполяризации в ортоположении. Частота выявляемых в АОП нарушений в группе лиц с МВ сопоставима с частотой аналогичных нарушений у лиц с ПМК.
4. Наиболее выраженные нарушения вегетативной регуляции выявляются у лиц с признаками выраженного системного вовлечения соединительной ткани.

Литература

- Howard P. Levy. Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type. Bookshelf ID: NBK1279. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1279> (October 22, 2004).
- Nynke van Dijk et al. Is fatigue in Marfan syndrome related to orthostatic intolerance? *Clinical Autonomic Research* 2008; 18;4:187–93.
- Gladkikh N. N. Mitral valve prolapse: clinical and pathogenic analysis from the perspective of connective tissue dysplasia. Essay ph degree Stavropol. 2009. Russian (Гладких Н. Н. Проплапс митрального клапана: клинко-патогенетический анализ с позиции дисплазии соединительной ткани. Автореф. дисс. д. м. н., Ставрополь 2009).
- Belozero V. M., Magomedova Sh. M., Osmanov I. M.. Diagnosis and treatment of mitral valve prolapse in children and adolescents. *Trudnyj pacient* 2011; 2–3:18–22. Russian (Белозеров Ю. М., Магомедова Ш. М., Османов И. М. Диагностика и лечение пролапса митрального клапана у детей и подростков. *Трудный пациент* 2011; 2–3:18–22).
- Nechaeva G. I. Dysplasia of connective tissue: the major clinical syndromes, diagnosis formulation, treatment. *Lechashhij vrach* 2008; 2:22–8. Russian (Нечаева Г. И., Яковлев В. М., Конев В. П. и др. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение. *Лечащий врач* 2008; 2:22–8).
- Gnusaev S. F. Connective tissue dysplasia syndrome of heart in children. *The Lechashhij vrach* 2010; 8:40–4. Russian (Гнусаев С. Ф. Синдром соединительнотканной дисплазии сердца у детей. *Лечащий врач* 2010; 8:40–4).
- Gazit Y. Nahir M., Grahame R. Jacob G.. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am. J. Med.* 2003; 15:33–40.
- Zemtsovsky E. V., Malev E. G., Timofeev E. V. et al. Diagnostic algorithm and management of patient with mitral valve prolapsed. *Rosyisky semeyniy vrach.* 2011; 15 (2):4–9. Russian (Земцовский Э. В., Малев Э. Г., Тимофеев Е. В., Реева С. В. Алгоритм диагностики и тактика ведения пациентов с пролапсом митрального клапана. *Российский Семейный врач* 2011; 15 (2):4–9).
- Loyes B. L., Dietz H. C., Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet.* 2010; 47 (7):476–85.
- Inherited disorders of connective tissue. Russian recommendations. All-Russian Scientific Society – Section connective tissue dysplasia. Cardiovascular therapy and prevention. 2009; 8 (6):1–24. Suppl.5. Russian. (Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации. Всероссийское научное общество кардиологов – секция дисплазии соединительной ткани. Кардиоваскулярная терапия и профилактика 2009; 8 (6):1–24, приложение 5).
- Task Force of the European Society of Cardiology and the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Heart rate variability. Standards of measurement, physiologic interpretation, and clinical use. *Circulation* 1996; 93:1043.
- Zemtsovsky E. V., Tihonenko V. M., Reeva S. V. et al. Functional diagnostics of the autonomic nervous system. SPb.: Izdatel'stvo «INKART»; 2004. Russian (Земцовский Э. В., Тихоненко В. М., Реева С. В., Демидова М. М. Функциональная диагностика состояния вегетативной нервной системы. СПб.: Издательство «ИНКАРТ»; 2004).
- Yagoda A. B., Gladkikh N. N. Minor heart anomalies. Pub. St.SMA 2005.-248 p. Russian (Ягода А. В., Гладких Н. Н. Малые аномалии сердца. Ставрополь. Изд.: СтГМА; 2005).

Autonomous dysfunction in young patients with mitral valve prolapse and Marfanoid habitus

Reeva S. V.^{1,2}, Malev E. G.², Pankova I. A.², Timofeev E. V.^{1,2}, Zemtsovsky E. V.^{1,2}

Aim. To assess autonomous regulation status in young patients with mitral valve prolapse (MVP), Marfanoid habitus (MH), and signs of systemic connective tissue involvement (SCTP).

Material and methods. The study included 59 young men with MVP, MH, and SCTP. All participants underwent phenotypical and clinical examination, anthropometry, electrocardiography (ECG), echocardiography (EchoCG), Holter monitoring (HM) of ECG and blood pressure (BP), treadmill test, heart rate variability (HRV) assessment, and additional cardiovascular tests.

Results. In patients with MVP, MH, and particularly SCTI, a significant decrease in daytime parameters of sinus arrhythmia was observed. These individuals were also characterised by significantly reduced spectral HRV parameters. A pathologic reaction to active orthostatic test was registered in 50% of the participants with MVP and MH. The overall

assessment of autonomous regulation tests demonstrated the presence of abnormal reactions in more than 50% of MH individuals and in 80% of MVP patients.

Conclusion. Autonomous dysfunction is common among young patients with MVP, MH, and SCTI.

Russ J Cardiol 2013; 1 (99): 23-27

Key words: autonomous dysfunction, mitral valve prolapse, Marfanoid habitus, systemic connective tissue involvement, heart rate variability, Ewing test battery.

¹St. Petersburg State Pediatric Medical University; ²V. A. Almazov Federal Centre of Heart, Blood, and Endocrinology, St. Petersburg, Russia.