

# Эмоционально-личностные особенности подростков с синдромом Элерса–Данло

Л.А. Троицкая<sup>1,2</sup>, К.Л. Суркова<sup>3</sup>, А.Н. Семячкина<sup>4</sup>, Е.А. Николаева<sup>4</sup>

<sup>1</sup>ФГАУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>ГБУЗ «Научно-практический центр детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия;

<sup>3</sup>ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>4</sup>ОСП «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева» ФГАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва, Россия

## Emotional and personal characteristics of adolescents with Ehlers–Danlos syndrome

L.A. Troitskaya<sup>1,2</sup>, K.L. Surkova<sup>3</sup>, A.N. Semyachkina<sup>4</sup>, E.A. Nikolaeva<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

<sup>2</sup>Scientific and Practical Center for Children's Psychoneurology, Moscow, Russia;

<sup>3</sup>National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, Russia;

<sup>4</sup>Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Наследственные болезни соединительной ткани относятся к распространенным патологическим состояниям. Исследования, посвященные синдрому Элерса–Данло, в большинстве случаев касаются клинических проявлений заболевания. Недостаточная освещенность особенностей эмоциональной, личностной, поведенческой сферы у детей данной категории создает необходимость выполнения целенаправленных психологических исследований.

Цель исследования. Изучение особенностей эмоционально-личностной сферы у подростков 12–18 лет с синдромом Элерса–Данло.

Характеристика детей и методы исследования. В исследовании принимали участие 24 мальчика и 22 девочки в возрасте от 12 до 18 лет с синдромом Элерса–Данло. В исследовании использовались разнонаправленные методы диагностики эмоциональной, личностной и поведенческой сферы.

Результаты. Установлено, что эмоциональные особенности подростков с синдромом Элерса–Данло проявляются в форме депрессивных, тревожных состояний, которые связаны с фрустрированными потребностями в самоутверждении. Исследование выявило неоднородность и своеобразие картины эмоционально-личностных особенностей пациентов. Согласно результатам нашего исследования степень осознания подростком своих индивидуальных особенностей влияет на личностное развитие в целом.

**Ключевые слова:** подростки, синдром Элерса–Данло, эмоции, личность, поведение.

**Для цитирования:** Троицкая Л.А., Суркова К.Л., Семячкина А.Н., Николаева Е.А. Эмоционально-личностные особенности подростков с синдромом Элерса–Данло. Рос вестн перинатол и педиатр 2021; 66:(2): 101–104. DOI: 10.21508/1027-4065-2021-66-2-101-104

Hereditary connective tissue diseases are among the most common genetic syndromes. In most cases the studies of children with Ehlers–Danlos syndrome are devoted to the clinical manifestations of the disease. Insufficient information on the features of emotional, personal, and behavioral spheres in this category of children creates the need to perform targeted psychological research.

**Objective.** To study the features of the emotional and personal sphere in adolescents with Ehlers–Danlos syndrome of 12–16 years old. **Material and methods.** The study involved 24 boys and 22 girls from 12 to 18 years old with a clinical diagnosis of Ehlers–Danlos syndrome. The study used multidirectional diagnostic methods of emotional, personal and behavioral spheres.

**Results.** The emotional features of adolescents with Ehlers–Danlos syndrome are manifested in the form of depressive, anxiety states, which are associated with frustrated needs for self-affirmation. The study revealed the heterogeneity and originality of the picture of emotional and personal characteristics of patients with Ehlers–Danlos syndrome. The degree of awareness of the individual characteristics of a teenager affects the personal development of the child as a whole.

**Key words:** adolescents, Ehlers–Danlos syndrome, emotions, personality, behavior.

**For citation:** Troitskaya L.A., Surkova K.L., Semyachkina A.N., Nikolaeva E.A. Emotional and personal characteristics of adolescents with Ehlers–Danlos syndrome. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2021; 66:(2): 101–104 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2021-66-2-101-104

**В** последнее десятилетие пациенты с наследственными синдромами и нарушениями психиче-

ского развития привлекают внимание специалистов в области человекознания. Растущий интерес к детям

© Коллектив авторов, 2021

**Адрес для корреспонденции:** Троицкая Любовь Анатольевна – д.псих.н., проф. кафедры клинической психологии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, ст. науч. сотр. Научно-практического центра детской психоневрологии e-mail: t-luba@mail.ru

117997 Москва ул. Островитянова, д. 1

Суркова Каролина Леонидовна – логопед консультативно диагностического центра Национального медицинского исследовательского центра здоровья детей

119296 Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

Семячкина Алла Николаевна – д.м.н., гл. науч. сотр. отдела клинической генетики Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева, ORCID: 0000-0002-4026-3791

Николаева Екатерина Александровна – д.м.н., рук. отдела клинической генетики Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева, ORCID: 0000-0001-7146-7220

125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

с генетическими синдромами отражает наметившуюся прогрессивную гуманистическую реформацию взглядов на систему помощи больному ребенку. Несмотря на значительное число научных изысканий, посвященных генетическим заболеваниям, мало изучен эмоционально-личностный аспект у больных с синдромом Элерса–Данло, составляющих существенную когорту пациентов специализированного педиатрического стационара [1].

Синдром Элерса–Данло представляет собой гетерогенную группу моногенных заболеваний соединительной ткани, характеризующихся ауто-сомно-доминантным или ауто-сомно-рецессивным типом наследования [2–4]. В основе большинства типов синдрома лежит аномальное формирование коллагеновых структур в различных системах организма, что проявляется нарушениями кожных покровов, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой и бронхолегочной систем, органа зрения. Генерализованность клинических проявлений при синдроме Элерса–Данло обусловлена тем, что элементы пораженной соединительной ткани содержатся практически во всех тканях и системах организма.

К основным клиническим признакам синдрома относятся следующие [2, 4, 5]:

- гиперрастяжимость кожи и слизистых оболочек, их легкая ранимость с медленным заживлением и образованием атрофических («папиросных») или келоидных рубцов;

- гиперподвижность суставов, часто сопровождающаяся вывихами;

- хрупкость кровеносных сосудов, ведущая к экхимозам, гематомам после минимальной травматизации, варикозному расширению вен, а также разрыву сосудов крупного и среднего калибра.

Изменения скелета при синдроме Элерса–Данло включают деформацию (воронкообразную, килевидную) грудной клетки, кифосколиоз I–IV степени, плоскостопие. Легкая ранимость тканей может приводить к разрыву полых органов (кишечника, матки, мочевого пузыря), глазного яблока, роговицы, спонтанному пневмотораксу.

Поражение нервной системы не рассматривается как одно из основных проявлений синдрома Элерса–Данло. Тем не менее обращает внимание, что у больных нередко возникает нервно-мышечная симптоматика: утомляемость, боли в мышцах, мышечная слабость, парестезии [6, 7]. Когнитивное развитие детей в большинстве случаев соответствует возрасту. Однако результаты наблюдения за больными демонстрируют повышенную распространенность эпилепсии, аутистических проявлений, депрессии, синдрома дефицита внимания с гиперактивностью. Природа и особенности указанных нарушений остаются неясными. Авторы предполагают, что эти расстройства обусловлены участием коллагеновых

структур в процессах миграции нейронов и дифференцировки нервной ткани [8–10].

**Цель исследования:** изучение особенностей эмоционально-личностной сферы у подростков с синдромом Элерса–Данло.

### Характеристика детей и методы исследования

Исследование эмоционально-личностной сферы детей с синдромом Элерса–Данло проводилось на базе Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева. В исследовании принимали участие 24 мальчика и 22 девочки в возрасте от 12 до 18 лет с клиническим диагнозом синдром Элерса–Данло, без сопутствующих заболеваний. Когнитивное развитие подростков соответствовало возрасту. Законные представители детей, участвующих в исследовании, проинформированы о ходе исследования и полученных результатах. Получено письменное добровольное согласие от законных представителей на участие в исследовании детей.

В исследовании использовали разнонаправленные методы диагностики эмоциональной, личностной и поведенческой сферы. Цветовой тест М. Люшера [11] применяли для определения жизненной ситуации ребенка. Использование опросников Г.Ю. Айзенка «Самооценка психических состояний» и «Методики диагностики темперамента» позволило исследовать такие психические состояния, как тревожность, фрустрация, агрессия, ригидность [11].

Рисованный апперцептивный тест (РАТ) [11] применяли для изучения личностных проблем подростка. С помощью механизмов идентификации и проекции, выявлялись глубинные переживания детей, определялось наличие внутреннего конфликта или нарушения межличностных отношений, которые влияют на поведение ребенка подросткового возраста. В качестве проективного личностного теста использовали модифицированный С.Н. Собчик вариант теста Л. Сонди «Метод портретных выборов» [11], который показывал характеристику индивидуально-личностных особенностей с учетом векторов влечения подростка.

### Результаты

Обобщенный анализ результатов исследования эмоционально-личностной сферы подростков с синдромом Элерса–Данло представлен в таблице. По итогам исследования типов личности было установлено, что 27 пациентов являются экстравертами. В их поведении преобладали импульсивность, стремление к доминированию над собеседником. В межличностном общении со взрослыми и противоположным полом у подростков наблюдалось стремительное желание понравиться собеседнику. Интровертный тип личности диагностирован у 19 подростков; он характеризовался смешанностью эмоциональных реакций.

Депрессивные состояния, связанные с чувством одиночества, непонимания окружающими, отсут-

ствием близких внутрисемейных отношений и чувства безопасности, испытывал 41 пациент. Потребность в самоутверждении у 38 подростков проявлялась стремлением к эмансипации, демонстративным поведением, желанием эпатировать. Тревожные состояния у 37 подростков, характеризовались беспокойством, неуверенностью, застенчивостью, страхом совершить ошибку, быть высмеянным сверстниками. Фрустрированность у 34 пациентов проявлялась в болезненном переживании конфликтных ситуаций и мелких неудач, следствием которых было формирование стремления к самоограничению. У 34 подростков диагностировался высокий уровень самооценки, который характеризовался манией величия, высокомерностью и убежденностью в своей уникальности.

Стремление соответствовать интересам группы у 33 исследованных подростков вызвано естественной социализацией детей в условиях общеобразовательных учреждений. Потребность в близких отношениях с противоположным полом испытывали 26 подростков, среди которых 7 девочек признались в наличии полового влечения к мужскому полу.

Эмоциональная ригидность у 21 подростка проявлялась возбудимостью, упрямством, негибкостью, застреванием эмоций. Самодеструктивное поведение в виде мазохистических черт проявлялось у 21 пациента. Такое поведение обусловлено защитными механизмами личности, формирующимися как способ реагирования на раздражители окружающей среды. Эмоциональная стабильность диагностировалась только у 5 пациентов.

Состояние агрессии в виде раздражения, гнева испытывали немногие подростки; у 4 из них форма агрессии была обращена на себя и проявлялась самопожертвованием, преданностью и покорностью. У 9 больных наблюдалась готовность к взрыву жестких эмоций, проявляющихся мстительностью, злопамятностью, озлобленностью.

## Обсуждение

Эмоциональные особенности подростков с синдромом Элерса–Данло проявлялись в форме депрессивных состояний, включающих чувство одиночества, печали, утраты мотивации. Развитие тревожных состояний у пациентов было обусловлено фрустрированными потребностями в самоутверждении, в ощущении собственной значимости, признании и одобрении, в стремлении нравиться. Страх перед телесными повреждениями возрастал к 14 годам, дети испытывали тревожность в отношении конкретных ситуаций.

Распространенным типом личности среди подростков с синдромом Элерса–Данло была экстраверсия умеренной степени выраженности. У 2/3 подростков с экстраверсией наблюдались высокомерие, мания величия, повышенная эмоциональность, порывы к самовосхищению. Интровертный тип личности характеризовался прилипанием к объекту привязан-

**Таблица. Наиболее выраженные эмоционально-личностные реакции у подростков с синдромом Элерса–Данло (n=46)**  
**Table. The most pronounced emotional and personal reactions in adolescents with Ehlers–Danlo syndrome (n=46)**

Показатель	Число пациентов
Тревожность	37
Фрустрация	34
Агрессия	7
Ригидность	21
Экстраверсия	27
Интроверсия	19
Эмоциональная стабильность	5
Депрессивное состояние	41
Потребность в самоутверждении	38
Потребность в понимании и безопасности	39
Потребность в близких отношениях с противоположным полом	26
Потребность в причастности к интересам референтной группы	33
Мазохизм	21
Экзгибиционизм	17
Стремление к самоограничению	36
Высокомерность, мания величия	34

ности и страхом потерять его. Высокие показатели по шкале лжи среди исследованных подростков были обусловлены внутренней неуверенностью, потребностью нравиться противоположному полу.

В исследовании М.А. Романовой эмоциональная сфера детей с синдромом Элерса–Данло характеризовалась наличием ситуативной и личностной тревожности, диагностировалась самооценка среднего уровня, наблюдались различные виды страхов и фобий [12]. Как и в нашей работе, указанным автором были определены особенности формирования личностной сферы у данной категории больных – наличие тревожно-депрессивных состояний, фрустрированного отношения к физическим проявлениям своего заболевания.

## Заключение

Проведенное исследование эмоционально-личностной сферы больных с наследственным синдромом Элерса–Данло выявило неоднородность и своеобразие картины эмоционально-личностных особенностей. Обследованные подростки обучались по программе массовой школы, имели достаточно высокий уровень интеллекта и могли адекватно оценить недостатки и особенности своего внешнего вида, обусловленного данным генетического заболевания.

В период полового созревания у подростков с синдромом Элерса–Данло происходило осознание

своего заболевания и его влияния на внешние физические данные, что оказывало сильное воздействие на эмоциональную сферу. Предрасположенность к развитию депрессивных состояний является специфическим отражением восприятия себя во внешнем мире, в субъективном отношении подростка к окружающей действительности. Степень осознания больным своих особенностей влияет на проявления и выражение отдельных эмоций. Эти пере-

живания обуславливают изменения в личностном развитии подростка с синдромом Элерса–Данло. Очень важно оказать грамотную психологическую поддержку такому ребенку в период осознания им особенностей своего дефекта. Адекватное осознание себя, своих возможностей, своего положения в коллективе и семье поможет подростку преодолеть недооценку или переоценку собственной личности в кризисных ситуациях.

## ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Николаева Е.А., Боченков С.В., Данцев И.С., Курамагомедова Р.Г., Блохина М.А., Забродина А.Р., Харабадзе М.Н. Структура наследственных заболеваний у детей, госпитализированных в специализированную клинику. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2019; 64(5): 21–26. [Nikolaeva E.A., Bochenkov S.V., Dantsev I.S., Kuramagomedova R.G., Blokhina M.A., Zaborodina A.R., Kharabadze M.N. The structure of hereditary diseases in children hospitalized in a specialized clinic. Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2019; 64(5): 21–26. (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-5-21-26
2. Malfait F., Francomano C., Byers P., Belmont J., Berglund B., Black J. et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2017; 175(1): 8–26. DOI: 10.1002/ajmg.c.31552
3. Кадурина Т.И., Гнусаев С.Ф., Аббакумова Л.Н., Алимова И.Л., Антонова Н.С., Николаева Е.А. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей. Алгоритмы диагностики, тактика ведения. Проект Российских рекомендаций. Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского (Приложение) 2014; 93(5): 1–40. [Kadurina T.I., Gnusaev S.F., Abbakumova L.N., Alimova I.L., Antonova N.S., Nikolaeva E.A. et al. Hereditary and multifactorial connective tissue disorders in children. Diagnostic algorithms, management tactics. The Russian draft recommendations. Pediatriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo (Suppl) 2014; 93(5): 1–40. (in Russ.)]
4. Николаева Е.А., Семьячкина А.Н. Генно-фенотипическая характеристика синдрома Элерса–Данло, трудности идентификации типов заболевания и подходы к патогенетическому лечению. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2021; 66(1): . [Nikolaeva E.A., Semyachkina A.N. Geno-phenotypic characteristics of Ehlers–Danlos syndrome, difficulties in identifying disease types and approaches to pathogenetic treatment. Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics) 2021; 66(1). (in Russ.)]
5. Demmler J.C., Atkinson M.D., Reinhold E.J., Choy E., Lyons R.A., Brophy S.T. Diagnosed prevalence of Ehlers–Danlos syndrome and hypermobility spectrum disorder in Wales, UK: a national electronic cohort study and case–control comparison. BMJ Open 2019; 9(11): e031365. DOI: 10.1136/bmjopen-2019-031365
6. Savasta S., Merli P., Ruggieri M., Bianchi L., Sparta M.V. Ehlers–Danlos syndrome and neurological features: a review. Childs Nerv Syst 2011; 27(3): 365–371. DOI: 10.1007/s00381-010-1256-1
7. Castori M., Voermans N.C. Neurological manifestations of Ehlers–Danlos syndrome(s): A review. Iran J Neurol 2014; 13(4): 190–208
8. Cederlöf M., Larsson H., Lichtenstein P., Almqvist C., Serlachius E., Ludvigsson J.F. Nationwide population-based cohort study of psychiatric disorders in individuals with Ehlers–Danlos syndrome or hypermobility syndrome and their siblings. BMC Psychiatry 2016; 16: 207. DOI: 10.1186/s12888-016-0922-6
9. Kim S.T., Brinjikji W., Lanzino G., Kallmes D.F. Neurovascular manifestations of connective-tissue diseases: a review. Interv Neuroradiol 2016; 22(6): 624–637. DOI: 10.1177/1591019916659262
10. Cortini F., Villa C. Ehlers–Danlos syndromes and epilepsy: An updated review. Seizure. 2018; 57: 1–4. DOI: 10.1016/j.seizure.2018.02.013
11. Райгородский Д.Я. Практическая психодиагностика. Методики и тесты. М.: Бахрах-М, 2011; 245. [Rai-gorodskii D.Ya. Practical psychodiagnostics. Methods and tests. Moscow: Bahrakh-M, 2011; 245. (in Russ.)]
12. Романова М.А. Особенности когнитивной и эмоционально-личностной сферы детей с синдромом Элерса–Данло, синдромом Марфана и несовершенным остеогенезом. Проблемы современного педагогического образования 2016; 52(3): 372–383. [Romanova M.A. Features of the cognitive and emotional-personal sphere of children with Ehlers–Danlos syndrome, Marfan’s syndrome and osteogenesis imperfecta. Problemy sovremennogo pedagogicheskogo obrazovaniya 2016; 52(3): 372–383. (in Russ.)]

Поступила: 01.10.20

Received on: 2020.11.01

Источник финансирования:

Исследование проведено в рамках финансирования Госзадания «Анализ клинико-генетического полиморфизма инвалидирующих моногенных заболеваний у детей для прогнозирования их течения и определения молекулярных мишеней для оптимизации лечения» АААА-А18-118051790107-2.

Source of financing:

The study was carried out within the framework of state funding «Analysis of clinical and genetic polymorphism of disabled monogenic diseases in children to predict their course and identify molecular targets for optimizing treatment» АААА-А18-118051790107-2.

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest, which should be reported.