

## НЕВРОЛОГИЯ / NEUROLOGY

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2025.152.12>

## ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫХ ДЕГЕНЕРАЦИЯХ

Научная статья

Магомедова Р.М.<sup>1</sup>, Койчакаева А.С.<sup>2</sup>\*<sup>1,2</sup> Дагестанский государственный медицинский университет МЗ России, Махачкала, Российская Федерация

\* Корреспондирующий автор (broiduddubeutro-9979[at]yopmail.com)

**Аннотация**

Эхокардиографические изменения сравнивались с клинической картиной у 32 пациентов с различными формами наследственных спиноцеребеллярных дегенераций (ГСКД). Обследованы три группы пациентов. В I группу вошли пациенты с атаксией Фрида Райха (ФА), во II группу – пациенты с семейной мозжечковой дегенерацией, в III группе – со спорадической мозжечковой дегенерацией. Эхокардиографические изменения, связанные с ФА, регистрировались в 71,4% случаев. Было подтверждено, что кардиомиопатия является характерным признаком ФА. Эхокардиографические изменения в ФА были отмечены как плеоморфные: помимо типичной гипертрофии миокарда, значительное увеличение левого желудочка обнаруживалось реже. При семейной мозжечковой дегенерации различные эхокардиографические изменения регистрировались в 81,8% случаев, тогда как при спорадической мозжечковой дегенерации – в 78,6% случаев. Дилатационная кардиомиопатия выявлена в 3 случаях (у пациентов, относящихся ко II и III группам). Предполагается, что сердечная патология может быть одним из экстраневральных проявлений не только при ФА, но и при других формах ГСКД.

**Ключевые слова:** эхокардиография, атаксия, мозжечковая дегенерация, кардиомиопатия, наследственные спиноцеребеллярные дегенерации, эхокардиографические изменения.

## CARDIAC DAMAGE IN HEREDITARY SPINOCEREBELLAR DEGENERATIONS

Research article

Magomedova R.M.<sup>1</sup>, Koichakaeva A.S.<sup>2</sup>\*<sup>1,2</sup> Dagestan State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Makhachkala, Russian Federation

\* Corresponding author (broiduddubeutro-9979[at]yopmail.com)

**Abstract**

Echocardiographic changes were compared with the clinical picture in 32 patients with various forms of hereditary spinocerebellar degenerations (HSCD). Three groups of patients were examined. Group I included patients with Fried Reich ataxia (FA), group II included patients with familial cerebellar degeneration, and group III included patients with sporadic cerebellar degeneration. Echocardiographic changes associated with FA were recorded in 71.4% of cases. Cardiomyopathy was confirmed to be a characteristic feature of FA. Echocardiographic changes in FA were noted to be pleomorphic: in addition to typical myocardial hypertrophy, significant left ventricular enlargement was less frequently detected. In familial cerebellar degeneration, various echocardiographic changes were recorded in 81.8% of cases, whereas in sporadic cerebellar degeneration in 78.6% of cases. Dilated cardiomyopathy was detected in 3 cases (in patients belonging to groups II and III). It is suggested that cardiac pathology may be one of the extraneural manifestations not only in FA, but also in other forms of HSCD.

**Keywords:** echocardiography, ataxia, cerebellar degeneration, cardiomyopathy, hereditary spinocerebellar degenerations, echocardiographic changes.

**Введение**

Поражение сердца входит в клиническую картину ряда наследственных заболеваний нервной системы: прогрессирующей мышечной дистрофии, атаксии Фридрейха (АФ), дистрофической миотонии, периодического паралича и пр. [15]. АФ, относящаяся к группе наследственных спиноцеребеллярных дегенераций (НСЦД), характеризуется комбинированной дегенерацией проводящих систем спинного мозга: задних столбов, спиноцеребеллярных и пирамидных трактов, а также структур мозгового ствола и мозжечка. АФ наследуется по аутосомно-рецессивному типу, проявляется в раннем возрасте (обычно на 2-м десятилетии жизни), в клинической картине доминируют нарастающая статическая и динамическая атаксия, угнетение сухожильных рефлексов, нарушение глубокой чувствительности, а также некоторые экстраневральные проявления: поражение сердца, скелетные деформации, эндокринные расстройства.

Патологии сердца при АФ посвящен ряд исследований и обзоров [1], [3], [4], [6], [9], а также [10], [15]. При использовании совокупности современных методов исследования поражение сердца выявляется у 50–95% больных АФ [3], [9], [16], а при длительном наблюдении – у 100% [17]. Патоморфологические изменения в сердечной мышце обнаруживаются у всех больных АФ [10]. В большинстве случаев атаксия возникает задолго до появления сердечных нарушений, но иногда поражение сердца предшествует развитию неврологической симптоматики [9], [14], [17]. Не установлено корреляции между степенью неврологического дефицита и выраженностью сердечных нарушений [16], а также между типом поражения сердца и длительностью течения заболевания [3]. Чаще всего при АФ наблюдается гипертрофия миокарда, проявляющаяся характерными электрокардиографическими, эхокардиографическими и морфологическими признаками [4], [6], [9], [10], [15].

Считается, что для других форм наследственных атактических синдромов (таких, как атаксия Мари, синдром Русси – Леви, атаксия-телеангиэктазия, другие неклассифицируемые формы атаксии) поражение сердца не характерно [14], [16], хотя опубликованы единичные сообщения о выявлении патологии сердца при невральном амиотрофии Шарко – Мари [11], [12], [13], болезни Рефсума [17]. Этот вопрос до последнего времени остается недостаточно изученным.

### Материалы и методы исследования

Мы провели сопоставление эхокардиографических изменений с особенностями неврологической картины у 32 больных, страдающих различными формами НСЦД. Вопросы клинической классификации НСЦД в настоящее время окончательно не решены и являются предметом оживленных дискуссий [5], [7], [8]. Мы разделили обследованных больных на 3 большие группы, клинические различия которых друг от друга не вызывают сомнений. В 1-ю группу вошли 7 больных из 5 семей, имевших типичные проявления АФ; 2-ю составили 11 из 7 семей, у которых были диагностированы другие формы семейных мозжечковых дегенераций; в 3-ю группу вошли 14 больных спорадической мозжечковой дегенерацией. Для точной количественной оценки выраженности атаксии и всей клинической симптоматики мы использовали шкалу Pourcher и Varbeau [16] в нашей модификации. Она включает 72 клинических признака, выраженность каждого из которых оценивали от 0 до 3 баллов. При этом атаксию оценивали отдельно по 20 специальным признакам, выраженным в баллах (от 0 до 3); эти баллы суммировались.

Эхокардиографические исследования проводили в одномерном, двухмерном и доплеровском режимах датчиком 3,75 МГц с помощью эхокардиографа SSH-60 А (фирма «Toshiba», Япония).

Данные о больных представлены в таблице 1.

Таблица 1 - Распределение больных по клиническим признакам и основным эхокардиографическим изменениям.

DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2025.152.12.1>

Показатель	Группа больных		
	1-я (АФ), n=7	2-я (семейная мозжечковая дегенерация), n=11	3-я (спорадическая мозжечковая дегенерация), n=14
Возраст, годы			
Возраст во время начала болезни, годы		46 33 44 30 52 27 33 36 37 52 30	47 42 51 36 49 56 50 51 47 67 29 64 56 61
Длительность течения заболевания, годы	19 21 12 30 30 25 27	40 25 23 15 37 21 20 26 33 34 19	44 17 47 32 44 52 42 47 41 52 16 54 52 57
Выраженность клинической симптоматики, баллы	10 12 10 26 14 14 15 9 9 2 4 16 11 12	6 8 21 15 15 6 13 10 4 10 11	3 25 4 4 5 4 8 4 6 15 13 10 4 4
Выраженность атаксии, баллы	78 78 58 63 92 80 83 38 38 22 24 47 42 44	25 61 48 67 55 45 34 38 46 70 74	71 43 50 29 86 44 53 43 57 51 43 35 65 33
Гипертрофия левого желудочка	++ + - - - + - - - - - + - - - - - - +	13 42 25 42 37 23 23 13 28 39 30 Эхо КГ + - + - + + - - - - - - - - + - - - - + -	28 26 17 18 45 27 26 25 21 33 24 25 18 15 - + - - + + - + - + - - - + - + + + - + + - - - - - + - - - - + - - - - + + -
Расширение левого желудочка			
Изменение аорты			

Примечание: плюс – есть, минус – нет

При статической обработке полученных результатов применяли следующие методы: однофакторный дисперсионный анализ (расчет критерия F) и расчет коэффициента ранговой корреляции (q) по формуле Спирмена.

Средний возраст во время начала заболевания в 1-й группе больных составил 14,4±5,5 года, во 2-й – 27,5±9,3 года и в 3-й – 42,9±12,8 года. При сопоставлении с помощью однофакторного дисперсионного анализа возраста во время начала заболевания у больных 3 групп отмечено статистически значимое различие (F=4,15, p < 0,001), что позволяет считать распределение больных по группам в зависимости от этого показателя вполне обоснованным.

Выраженность клинической симптоматики и атаксии, с одной стороны, и длительность течения заболевания – с другой, сопоставлены с помощью коэффициента ранговой корреляции q (по формуле Спирмена).

### Результаты и обсуждения

Коэффициенты ранговой корреляции при сопоставлении выраженности всей клинической симптоматики и атаксии с длительностью заболевания в 1-й группе (АФ) достигают 1,0, что свидетельствует о тесной связи между ними и об однородности выборки. Для 2-й группы (семейная мозжечковая дегенерация) и для 3-й (спорадическая мозжечковая дегенерация) в обоих случаях получены значения, указывающие на слабую взаимосвязь сопоставляемых факторов. Объяснением этому могут служить большое различие в возрасте больных 2-й и особенно 3-й группы (в том числе и в возрасте во время начала заболевания), неравномерное и непостоянное прогрессирование симптоматики, т.е. значительный клинический полиморфизм внутри этих неоднородных сборных групп.

Основными эхокардиографическими признаками поражения сердца у обследованных больных явились гипертрофия стенок левого желудочка – межжелудочковой перегородки и (или) задней стенки левого желудочка, расширение левого желудочка, а также расширение и уплотнение восходящей части дуги аорты. Интересно, что случаев сочетания всех трех указанных изменений у одного и того же больного мы не встретили.

При АФ эхокардиографические изменения отмечены у 5 (71,4%) из 7 больных, причем в 4 случаях наблюдались разной степени выраженности гипертрофия межжелудочковой перегородки и (или) задней стенки левого желудочка, а у 1 больного – значительное расширение левого желудочка.

Сочетания указанных изменений при АФ мы не отметили. Нам не удалось также выявить какой-либо взаимосвязи между характером эхокардиографических изменений и такими факторами, как длительность течения заболевания, выраженность клинической симптоматики, атаксии. При использовании наряду с ЭхоКГ регистрации ЭКГ поражение миокарда при АФ отмечено у 6 из 7 больных, причем во всех случаях наиболее типичным изменением была инверсия зубца Т в левых грудных отведениях. Эти сдвиги были отмечены у всех больных с эхокардиографическими изменениями, а также у 1 больного с нормальной ЭхоКГ. Следует указать, что жалобы на сердце, в основном на периодические боли, предъявляли лишь 3 из 7 больных АФ.

При семейной мозжечковой дегенерации признаки поражения сердца, поданным ЭхоКГ, отмечены у 9 (81,8%) из 11 больных, а при спорадической мозжечковой дегенерации — у 11 (78,6%) из 14 больных. Сравнительно небольшое число наблюдений не дает возможности судить о статистически значимом преобладании того или иного вида эхокардиографических изменений в этих группах больных. Степень обнаруженных изменений была различной. Необходимо отметить, что у 1 больного 2-й группы (с диагнозом «оливопонтоцеребеллярная дегенерация, семейный тип») и у 2 больных 3-й группы (с диагнозом «оливопонтоцеребеллярная дегенерация, спорадический тип») было выявлено значительное расширение полости левого желудочка, сходное с таковым при дилатационной кардиомиопатии, без каких-либо клинических признаков сердечной недостаточности.

Нам не удалось обнаружить статистически значимых различий в частоте изменений сердца по данным ЭхоКГ у больных 3 групп. Однако в связи с тем, что больные 1-й группы были значительно моложе, а поражение сердца, по данным ЭхоКГ, встречалось у них столь же часто, как и у больных 2-й и 3-й групп, можно с достаточной уверенностью сделать следующее заключение: указанные изменения сердца гораздо более специфичны именно для АФ и патогенетически связаны с этой болезнью, а не с параллельно протекающим сердечно-сосудистым заболеванием. Действительно, достоверные возрастные различия в 3 группах (средний возраст больных в момент обследования соответственно 23,4±6,6, 38,4±8,9, 50,4±10,4 года) говорят о том, что вторичные изменения сердца, обусловленные гипертонической болезнью или ишемической болезнью сердца на фоне атеросклероза, по-видимому, гораздо чаще могли встречаться во 2-й и 3-й группах больных.

В качестве иллюстраций приводим краткие выписки из историй болезни.

1. Больная О., 19 лет. С 10-летнего возраста нарастают неустойчивость при ходьбе, слабость в ногах, через несколько лет после начала болезни стали беспокоить боли в области сердца, сердцебиение. Родители больной – двоюродные брат и сестра.

Объективно: частота сердечных сокращений 94 в минуту, АД 120/80 мм рт. ст. Выслушивается систолический шум в V точке. Неврологический статус: глубокий парез ног с мышечной гипотрофией, арефлексия, двусторонний симптом Бабинского, резкий интенционный тремор и дискоординация в руках, грубая атаксия туловища, нарушение суставно-мышечного чувства в ногах. При компьютерной томографии головного мозга выявлено умеренное расширение базальных цистернальных пространств, субарахноидального пространства полушарий и червя мозжечка. ЭКГ: синусовая тахикардия, изменения миокарда с нарушением трофики в области задней и переднебоковой стенок левого желудочка. ЭхоКГ: выраженная гипертрофия межжелудочковой перегородки и умеренная гипертрофия задней стенки левого желудочка – соответственно 21 и 15 мм. Диагноз: семейная АФ.

2. Больной Б., 25 лет. С 14 лет медленно ухудшается походка, в дальнейшем присоединилась неловкость в руках, иногда беспокоит боль в области сердца. Аналогичным заболеванием страдает старший брат.

Объективно: частота сердечных сокращений 75 в минуту, АД 110/70 мм рт. ст. Деформация стоп («полая стопа»). Глубокий нижний парапарез, атрофия мышц голени и стоп, арефлексия, двусторонний симптом Бабинского, выраженная статическая и динамическая атаксия, грубое нарушения суставно-мышечного чувства в ногах. При компьютерной томографии головного мозга изменений не выявлено. ЭКГ: изменения миокарда с нарушением трофики, преимущественно в области задней и боковой стенок левого желудочка. ЭхоКГ: значительное расширение левого желудочка (конечный систолический размер – 60 мм, конечный диастолический размер – 72 мм) без существенной гипертрофии стенок; межжелудочковая перегородка гипокинетична. Диагноз: семейная АФ.

3. Больной С., 44 лет. В возрасте 22 лет начала снижаться острота зрения. Спустя 11 лет появились нечеткость речи, нарастающее пошатывание при ходьбе, неловкость в руках. Аналогичное заболевание с нарушением координации и снижением зрения вплоть до слепоты наблюдалось у матери и бабушки по материнской линии.

Соматически здоров. Неврологический статус: резкое снижение остроты зрения, дизартрия, повышение мышечного тонуса по пирамидному типу, повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы сгибательной группы, интенционный тремор и дискоординация в руках и ногах, неустойчивость в позе Ромберга и при ходьбе. При осмотре нейроофтальмологом выявлена центральная (макулярная) дегенерация сетчатки. Компьютерная томография головного мозга: умеренное расширение желудочковой системы, субарахноидального пространства полушарий и червя мозжечка ЭхоКГ: умеренная гипертрофия межжелудочковой перегородки и задней стены левого желудочка – 12 мм, умеренное расширение аорты – 29 мм. Диагноз: семейная мозжечковая атаксия с центральной дегенерацией сетчатки.

4. Больной Б., 53 лет. На протяжении 6 лет медленно нарастают неустойчивость при ходьбе, нарушение почерка, смазанность речи, двоение. Семейный анамнез не отягощен.

Объективно: питание повышено, периферических отеков нет АД 130/90 мм рт. ст., частота сердечных сокращений 66 в минуту. Неврологический статус: горизонтальный нистагм, отсутствие конвергенции, выраженная нечеткость и замедленность речи, дискоординация в конечностях, неустойчивость в позе Ромберга и при ходьбе, небольшие изменения в психо-эмоциональной сфере (вспыльчивость, слабодушие). Компьютерная томография головного мозга: выраженное расширение субарахноидального пространства полушарий и червя мозжечка, лобных долей, цистерн моста и среднего мозга, IV желудочка, небольшое расширение боковых желудочков. ЭхоКГ: значительное расширение аорты (35 мм), левого желудочка (конечный диастолический размер – 69 мм, конечный систолический размер 60 мм), правого желудочка, левого предсердия, снижение скорости раннего диастолического прикрытия передней створки митрального клапана. Заключение: дилатационная кардиомиопатия. Диагноз: оливопонтocerebellарная дегенерация, спорадический тип Дежерины – Тома.

### Заключение

Таким образом, согласно полученным нами данным, поражение сердца является типичным признаком АФ, входящим в структуру этого заболевания. Большинство исследователей отмечают, что для АФ характерна гипертрофическая кардиомиопатия [4], [15], [17]. Результаты нашего исследования, однако, свидетельствуют, что при АФ, несмотря на явную однородность неврологических проявлений, имеет место полиморфизм изменений сердца по данным ЭхоКГ, причем, помимо типичных гипертрофических изменений миокарда, может иногда встречаться и дилатационная кардиомиопатия. J. Gottdiener и соавт. [6], получившие сходные результаты, считают, что дилатационная кардиомиопатия в таких случаях является конечной стадией гипертрофической кардиомиопатии. Однако Y. S. Child и соавт. [3] на основании комплексного кардиологического обследования больных АФ в динамике указывают на существование двух принципиально различных типов изменения сердца при АФ – гипертрофического и дистрофического, предполагая при этом существование биохимических дефектов, различных у фенотипически сходных больных. По-видимому, вопрос о соотношении различных типов кардиомиопатии при АФ может быть разрешен с помощью длительного динамического наблюдения за больными АФ с использованием всех современных методов исследования.

Причины, по которым при АФ закономерно страдает сердце, до сих пор остаются неясными. Предложено множество гипотез: катехоламиновая, коронарная, гипотеза нарушения окислительного фосфорилирования в связи с дефектом некоторых митохондриальных ферментов и пр. [3], [15]. Однако патогенетическая роль всех выявленных при АФ биохимических нарушений подвергается сомнению [2]. Первичный биохимический дефект не идентифицирован. В настоящее время принято считать, что при АФ имеют место генерализованный дефект целостности и нарушение функциональных свойств мембран клеток на разных уровнях [2]. Это, по-видимому, находит свое отражение в сочетании неврологических симптомов с экстраневральной патологией (кардиомиопатия, скелетные деформации, сахарный диабет, гипогонадизм и пр.). Кардиомиопатия при АФ рассматривается как проявление плейотропного действия одного мутантного гена [1], [16], [17].

В доступной литературе мы не встретили работ, посвященных эхокардиографическому исследованию при других формах НСЦД, нежели АФ. Нами получены первые результаты и предпринята попытка их анализа. Как уже указывалось, выявленные во 2-й и 3-й группах изменения сердца могут быть, учитывая возрастной состав больных, в значительной степени связаны с сопутствующими сосудистыми заболеваниями. Мы попытались оценить частоту основных сердечно-сосудистых заболеваний – атеросклероза и гипертонической болезни у больных этих групп на основании анамнеза, уровня АД, липидного профиля, изменений глазного дна, а в ряде случаев опираясь на данные ультразвуковой доплерографии магистральных артерий головы. Оказалось, что в 3-й группе распространенность сосудистых заболеваний на основании указанных критериев составила 85,7% (у 12 больных из 14), тогда как изменения ЭхоКГ отмечены в 78,6% случаев (у 11 больных из 14). В то же время во 2-й группе один или несколько критериев сосудистого заболевания было отмечено только у 5 (45,5%) из 11, тогда как изменения ЭхоКГ выявлены у 9 (81,8%) из 11 пациентов. Кроме того, как уже указывалось, у 3 больных оливопонтocerebellарной дегенерацией (1 – из 2-й и 2 – из 3-й группы) на ЭхоКГ была обнаружена дилатационная кардиомиопатия без каких-либо кардиологических проявлений. Все это позволяет предполагать, что изменения сердца могут быть связаны не только с АФ, но и с другими формами НСЦД. Для уточнения данного вопроса необходимы дальнейшие наблюдения на большой группе больных в сопоставлении с эпидемиологическими эхокардиографическими исследованиями, а также изучение патогенетических (в первую очередь биохимических) механизмов развития НСЦД.

### Конфликт интересов

Не указан.

### Рецензия

Сообщество рецензентов Международного научно-исследовательского журнала  
DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2025.152.12.2>

### Conflict of Interest

None declared.

### Review

International Research Journal Reviewers Community  
DOI: <https://doi.org/10.60797/IRJ.2025.152.12.2>

### Список литературы / References

1. Гурская Н.З. Клинико-генетический анализ болезни Фридрейха: роль экстраневральной патологии : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Н.З. Гурская. — М., 1999.
2. Barbeau A. The role of genetics in Friedreich's ataxia / A. Barbeau // Canadian Journal of Neurological Sciences. — 2004. — Vol. 11. — P. 646–660.

3. Child J.S. Cardiac manifestations of Friedreich's ataxia / J.S. Child, J.K. Perloff, P.M. Bach [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. — 2006. — Vol. 7. — P. 1370–1378.
4. Gach J.V. Cardiovascular complications in Friedreich's ataxia / J.V. Gach, M.Andriange, G. Frank // *American Journal of Cardiology*. — 2007. — Vol. 27. — P. 436–441.
5. Gayol L. Clinical aspects of Friedreich's ataxia / L. Gayol, R. Wilkowski // *Zeitschrift für klinische Medizin [Journal of Clinical Medicine]*. — 2006. — № 41. — P. 187–190.
6. Gottdiener J.S. Cardiac involvement in Friedreich's ataxia / J.S. Gottdiener, R.J. Howley, B.J. Maron [et al.] // *American Heart Journal*. — 2018. — Vol. 103. — P. 525–531.
7. Greenfield J.G. *The Spino-Cerebellar Degenerations* / J.G. Greenfield. — Oxford, 1954.
8. Harding A.E. Friedreich's ataxia: a clinical and genetic study / A.E. Harding // *Lancet*. — 1983. — Vol. 1. — P. 1151–1155.
9. Harding A.E. The heart in Friedreich's ataxia / A.E. Harding, R.L. Hewer // *Journal of Medicine*. — 2003. — Vol. 208. — P. 489–502.
10. Hewer R.L. Cardiac complications in Friedreich's ataxia / R.L. Hewer // *British Heart Journal*. — 2019. — Vol. 31. — P. 5–14.
11. Kay J.M. Cardiac pathology in Friedreich's ataxia / J.M. Kay, W.A. Littler, J.B. Meade // *Journal of the American College of Cardiology*. — 2012. — Vol. 34. — P. 1081–1084.
12. Leak D. Neurological aspects of Friedreich's ataxia / D. Leak // *British Heart Journal*. — 2019. — Vol. 23. — P. 326–328.
13. Littler W.A. Cardiac involvement in Friedreich's ataxia / W.A. Littler // *Quarterly Journal of Medicine*. — 2007. — Vol. 39. — P. 431–440.
14. Nedelikovic V. Cardiovascular manifestations in Friedreich's ataxia / V. Nedelikovic, B. Marianovic, R. Papic [et al.] // *European Journal of Cardiology*. — 2017. — Vol. 5. — P. 282–283.
15. Perloff J.K. *Friedreich's ataxia* / J.K. Perloff // *Heart Disease : A Textbook of Cardiovascular Medicine*. — Philadelphia, 2014. — P. 1704–1721.
16. Pourcher E. Genetic aspects of Friedreich's ataxia / E. Pourcher, A. Barbeau // *Canadian Journal of Neurological Sciences*. — 2009. — Vol. 7. — P. 339–344.
17. Richterich R. Clinical and genetic studies in Friedreich's ataxia / R. Richterich, P. Van Mechelen, E. Rossi // *American Journal of Medicine*. — 2019. — Vol. 29. — P. 230–235.

#### **Список литературы на английском языке / References in English**

1. Gurskaya N.Z. Kliniko-geneticheskiy analiz bolezni Fridrejha: rol' jekstranevral'noj patologii [Clinical and genetic analysis of patient Friedreich: the role of the extraneural structure] : abstract. dis. ...Cand. Med. Sciences / N.Z. Gurskaya. — M., 1999. [in Russian]
2. Barbeau A. The role of genetics in Friedreich's ataxia / A. Barbeau // *Canadian Journal of Neurological Sciences*. — 2004. — Vol. 11. — P. 646–660.
3. Child J.S. Cardiac manifestations of Friedreich's ataxia / J.S. Child, J.K. Perloff, P.M. Bach [et al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. — 2006. — Vol. 7. — P. 1370–1378.
4. Gach J.V. Cardiovascular complications in Friedreich's ataxia / J.V. Gach, M.Andriange, G. Frank // *American Journal of Cardiology*. — 2007. — Vol. 27. — P. 436–441.
5. Gayol L. Clinical aspects of Friedreich's ataxia / L. Gayol, R. Wilkowski // *Zeitschrift für klinische Medizin [Journal of Clinical Medicine]*. — 2006. — № 41. — P. 187–190.
6. Gottdiener J.S. Cardiac involvement in Friedreich's ataxia / J.S. Gottdiener, R.J. Howley, B.J. Maron [et al.] // *American Heart Journal*. — 2018. — Vol. 103. — P. 525–531.
7. Greenfield J.G. *The Spino-Cerebellar Degenerations* / J.G. Greenfield. — Oxford, 1954.
8. Harding A.E. Friedreich's ataxia: a clinical and genetic study / A.E. Harding // *Lancet*. — 1983. — Vol. 1. — P. 1151–1155.
9. Harding A.E. The heart in Friedreich's ataxia / A.E. Harding, R.L. Hewer // *Journal of Medicine*. — 2003. — Vol. 208. — P. 489–502.
10. Hewer R.L. Cardiac complications in Friedreich's ataxia / R.L. Hewer // *British Heart Journal*. — 2019. — Vol. 31. — P. 5–14.
11. Kay J.M. Cardiac pathology in Friedreich's ataxia / J.M. Kay, W.A. Littler, J.B. Meade // *Journal of the American College of Cardiology*. — 2012. — Vol. 34. — P. 1081–1084.
12. Leak D. Neurological aspects of Friedreich's ataxia / D. Leak // *British Heart Journal*. — 2019. — Vol. 23. — P. 326–328.
13. Littler W.A. Cardiac involvement in Friedreich's ataxia / W.A. Littler // *Quarterly Journal of Medicine*. — 2007. — Vol. 39. — P. 431–440.
14. Nedelikovic V. Cardiovascular manifestations in Friedreich's ataxia / V. Nedelikovic, B. Marianovic, R. Papic [et al.] // *European Journal of Cardiology*. — 2017. — Vol. 5. — P. 282–283.
15. Perloff J.K. *Friedreich's ataxia* / J.K. Perloff // *Heart Disease : A Textbook of Cardiovascular Medicine*. — Philadelphia, 2014. — P. 1704–1721.
16. Pourcher E. Genetic aspects of Friedreich's ataxia / E. Pourcher, A. Barbeau // *Canadian Journal of Neurological Sciences*. — 2009. — Vol. 7. — P. 339–344.
17. Richterich R. Clinical and genetic studies in Friedreich's ataxia / R. Richterich, P. Van Mechelen, E. Rossi // *American Journal of Medicine*. — 2019. — Vol. 29. — P. 230–235.