

Клинические рекомендации

Недифференцированные дисплазии соединительной ткани

Кодирование по Международной
статистической классификации
болезней и проблем, связанных
со здоровьем: **M35.8**

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: *проект*

Разработчик клинической рекомендации:

Российское научное медицинское общество терапевтов (РНМОТ)

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений.....	4
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний, состояний).....	5
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний).....	5
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний).....	5
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний).....	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	6
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний).....	7
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний).....	7
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....	8
2.1. Жалобы и анамнез.....	8
2.2. Физикальное обследование.....	12
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	16
2.4 Инструментальные диагностические исследования.....	17
2.5 Иные диагностические исследования.....	18
2.5.5. Медико-генетическое консультирование.....	19
2.5.6. Молекулярно-генетическая диагностика НДСТ.....	19
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.....	20
3.1 Немедикаментозное лечение НДСТ.....	21
3.1.1. Консультирование и обучение.....	21
3.1.2. Диетотерапия.....	22
3.2 Медикаментозная терапия НДСТ.....	22
3.2.1 Общие принципы медикаментозной терапии.....	22
3.2.2. Особенности ведения беременных при НДСТ.....	23
3.3. Иное лечение.....	24
4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	24

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	24
5.1. Профилактика НДСТ.....	24
5.2. Диспансерное наблюдение.....	25
6. Организация оказания медицинской помощи.....	25
7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)	25
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	28
Список литературы	29
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	32
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	35
Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата	38
Приложение Б. Алгоритмы действий врача	39
Приложение В. Информация для пациента.....	42
Приложение Г1-ГN Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях	45

Список сокращений

ГОП – гидроксипролины

ДДКА – должный диаметр корня аорты

НДСТ – недифференцированные дисплазии соединительной ткани

ППТ – площадь поверхности тела

УДД – уровень достоверности доказательств

УУР – уровень убедительности рекомендаций

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

MASS – MASS-подобный фенотип (по первым буквам наиболее частых фенотипических признаков – Mitral valve, Aorta, Skeleton, Skin)

MIM – база данных Mendelian Inheritance in Man

Термины и определения

Дисплазия (*dysplasia*; греч. dys- + plasis формирование, образование; син. *дисгенезия*) – это неправильное развитие тканей и органов независимо от времени и причины их возникновения [1].

Изменение образа жизни – мероприятия, направленные на нормализацию характера питания, двигательной активности, целью которых является снижение риска прогрессирования НДСТ и развития осложнений.

Рабочая группа по разработке/актуализации клинических рекомендаций – коллектив специалистов, работающих совместно и согласованно в целях разработки/актуализации клинических рекомендаций и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний, состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (НДСТ) – это генетически детерминированные состояния, характеризующиеся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящие к нарушению формообразования органов и систем, имеющие прогрессирующее течение, определяющие особенности ассоциированной патологии, а также фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств [2-5].

Комментарии: *генетический дефект может проявляться в любом возрасте в соответствии с временными закономерностями генной экспрессии. Реализация генетических детерминант в случае недифференцированных дисплазий соединительной ткани (несиндромных форм дисплазии соединительной ткани, неспецифических нарушений соединительной ткани) в наибольшей степени определяется внешними условиями, в отличие от наследственных нарушений соединительной ткани [2-7].*

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

В основе развития дисплазий соединительной ткани лежат мутации генов, ответственных за синтез/катаболизм структурных белков соединительной ткани или ферментов, участвующих в этих процессах [2-5] (рис. 1).



Рисунок 1. Схема развития НДСТ.

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

Распространенность НДСТ – 1:5. Отдельные внешние проявления дисморфогенеза соединительной ткани среди молодых – 85,4% [2-5].

Критическим периодом проявлений НДСТ является подростковый возраст, когда объем соединительной ткани увеличивается пропорционально росту и развитию организма. Как правило, у абсолютного большинства пациентов с НДСТ в возрасте старше 35 лет основную проблему составляют осложнения клинических синдромов, определяющие инвалидизацию пациентов и летальные потери в группе [2-5, 8, 9].

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10)

М35.8. Другие уточненные системные поражения соединительной ткани

Комментарии: НДСТ указывается как фоновое заболевание [3, 10]. При выявлении макро- и микроэлементозов, гиповитаминозов, также необходимо указать коды МКБ 10, например: E61.2 – «Недостаточность магния»; E59 – «Алиментарная недостаточность селена» и т.п. [12]. Наследственные нарушения соединительной ткани имеют свои собственные коды: синдром Марфана (Q87.4), синдром Элерса-Данло (Q79.6) и т.д. [3, 7, 11].

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

В практической работе используется Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) [11]. В научных исследованиях можно пользоваться классификацией, предложенной Нью-Йоркской Ассоциацией Кардиологов с выделением в нозологическую форму соединительнотканной дисплазии сердца, а также каталогом генов и генетических нарушений человека Mendelian Inheritance in Man (MIM), созданном и редактируемом V.A. McKusick и его коллегами, в который вошли такие состояния, как MASS syndrome (Mitral valve prolapse, Aortic root diameter at upper limits of normal for body size, Stretch marks of the skin, Skeletal conditions similar to Marfan syndrome, MIM 604308), Mitral valve prolapse, familial (MIM 157700), Mitral valve prolapse, myxomatous 2, 3 (MIM 607829,610840) и ряд других [2-7].

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний, состояний)

Клинические проявления НДСТ во многом связаны с ведущим клиническим синдромом, затрагивающим ту или иную систему организма. Характеристика вовлечения систем представлена на рисунке 2 [12].

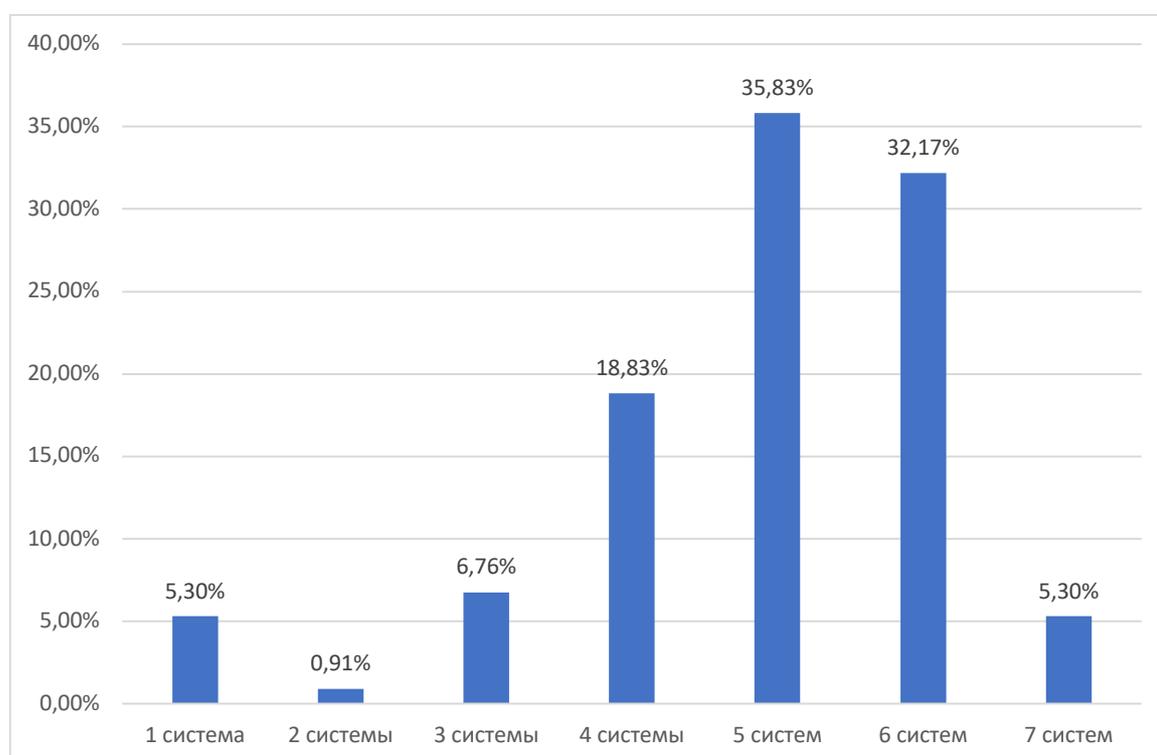


Рисунок 2. Характеристика вовлеченности систем органов/тканей при НДСТ.

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

2.1 Жалобы и анамнез

•Рекомендуется при расспросе пациента с НДСТ уточнить ведущий клинический синдром, оценить тяжесть проявления НДСТ (рис. 3).

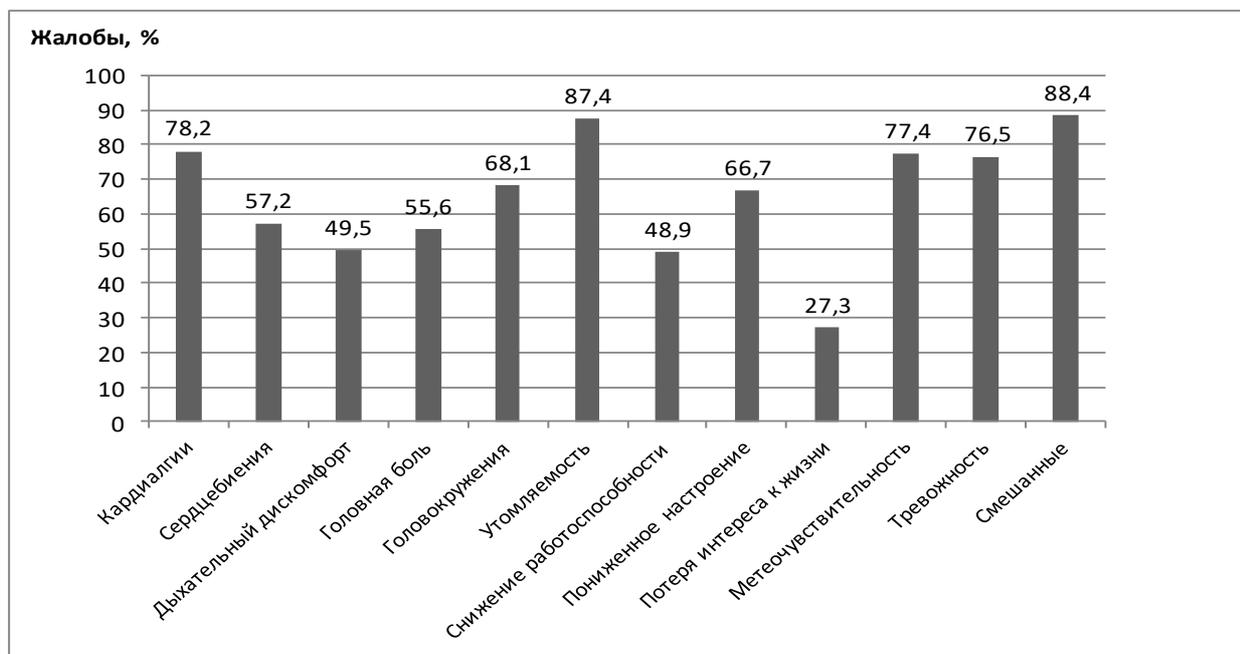


Рисунок 2. Ведущие жалобы пациентов с НДСТ.

Комментарии: особенностью субъективного статуса пациентов с НДСТ является наличие жалоб астенического характера: повышенная утомляемость, общая слабость, быстрая истощаемость, снижение работоспособности, нарушение сна. Пациенты с НДСТ часто характеризуются тревожностью, мнительностью, сниженной стрессоустойчивостью и социальной адаптацией. Для определения уровня тревожности рекомендуется использовать методика Ч.Д. Спилбергера, адаптированную Ю.Л. Ханиным (Приложение Г1). Данная методика позволяет одновременно оценить в баллах личностную и реактивную тревожность.

Подробный расспрос с посистемным уточнением рекомендован всем пациентам с НДСТ, поскольку позволяет своевременно выявить диспластикозависимую и ассоциированную, коморбидную патологию [2-5].

В связи с частыми вегетативными расстройствами у пациентов с дисплазией соединительной ткани важным разделом обследования является определение состояния вегетативной системы. В таблице 1 представлены данные расспроса, характерные для изменений тонуса симпатической, либо парасимпатической нервной системы [2, 3].

Таблица 1

Жалобы, обусловленные вегетативными расстройствами при НДСТ

	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция
Общие жалобы		
Ощущение зябкости	Отсутствует	Повышено
Переносимость холода	Удовлетворительная	Плохая
Переносимость тепла	Непереносимость жары, душных помещений	Удовлетворительная, может быть повышена чувствительность к сухому нагретому воздуху
Ощущения в конечностях	Онемение в конечностях, парестезии в конечностях по утрам	Кисти рук, стопы влажные, внезапные приливы жара, краснота
Масса тела	Склонность к похудению	Склонность к прибавке
Жажда	Повышена	Понижена
Аппетит	Повышен, но больные худые	Понижен
Работоспособность	Повышена	Снижена
Жалобы со стороны сердечно-сосудистой системы		
Сердцебиение	Характерно	Нехарактерно
Боль в области сердца	Чувство давления, колющих, сжимающих болей в области сердца	Чувство стеснения в области сердца
Нарушения ритма	Не характерно	Аритмии, особенно ночью в положении лежа
Жалобы со стороны системы дыхания		
Нарушения дыхания	Не характерны	Ощущение давления, стеснения в груди, приступы удушья с преобладанием затрудненного вдоха
ЖКТ		
Слюноотделение	Уменьшено	Усилено
Состав слюны	Густая	Жидкая
Моторика кишечника	Атонические запоры, слабая перистальтика	Дискинезии, спастические запоры, понос
Метеоризм	Не характерен	Характерен
Тошнота	Не характерна	Характерна
Боли в животе	Не характерны	Схваткообразные боли в верхней части живота
Мочеполовая сис-ма		
Отеки	Не характерны	Склонность к отёкам
Мочеиспускание	Полиурия, светлая моча	Позывы к мочеиспусканию, моча концентрированная
Половые расстройства	Иногда гипосексуальность, но чаще либидо повышено	Нормальная потенция, иногда преждевременная эякуляция
Эрекция	Нормальная	Усилена
ЦНС		
Вестибулярные расстройства	Головокружение нехарактерно	Часто
Физическая и психическая активность	Рассеянность, быстрая отвлекаемость, неспособность сосредоточиться, быстрая смена	Сосредоточенность хорошая, внимание удовлетворительное, но

	мыслей, активность выше вечером	бедность идей, наибольшая активность до обеда или длительная, но в замедленном темпе
Сон	Позднее засыпание и раннее пробуждение, сон короткий, беспокойный, много сновидений, инсомния	Глубокий, продолжительный сон, замедленный переход к активному бодрствованию утром, повышенная сонливость
Данные анамнеза жизни		
Температура при инфекциях	Лихорадочное течение инфекций	Относительно низкая
Аллергические реакции	Редко	Часто

С возрастом отмечается увеличение субъективной симптоматики [2-5, 8].

При сборе анамнеза у всех пациентов с целью подтверждения диагноза НДСТ рекомендуется учитывать:

- возраст появления того или иного клинического проявления НДСТ;
- наследственную отягощенность – наличие клинических проявлений НДСТ у родственников первой линии родства, а также наследственную отягощенность по наследственным нарушениям соединительной ткани;
- наследственную отягощенность по случаям ранней или внезапной смерти;
- наличие ассоциированных аномалий и пороков развития;
- выраженные проявления клапанного, аритмического, сосудистого синдромов;
- реанимационные мероприятия или интенсивную терапию в анамнезе;
- хронические воспалительные заболевания;
- курение;
- нерациональное питание;
- низкую физическую активность.

На сегодняшний день выделено 28 клинических синдромов при НДСТ [5]. Временные особенности формирования синдромов НДСТ представлены в таблице 2.

Таблица 2

Календарь формирования клинических синдромов при НДСТ [2-5]

Синдром при НДСТ	Время проявления
Расстройства вегетативной нервной системы	Начинает формироваться одним из самых первых, в раннем детском возрасте.
Бронхолегочный синдром	От рождения с максимальным проявлением в подростковом и молодом возрасте.
Синдром иммунологических нарушений	С раннего детского возраста с максимальным проявлением в подростковый период.

Косметический синдром	С рождения до окончания роста.
Тромбогеморрагический синдром	С раннего детского возраста – чаще кровоточивость, однако, воздействие стрессорных факторов (операция, беременность, авиаперелет и др.) повышает вероятность возникновения тромбогенных событий.
Синдром метаболических нарушений в миокарде	Формируется в широком возрастном диапазоне с 3-х лет.
Клапанный синдром	Начинает формироваться в детском возрасте (4-5 лет), наиболее часто проявляется в 12-25 лет с последующим снижением по частоте выявления.
Аритмический синдром	Проявляется с 5-6-летнего возраста, максимально прогрессируя в подростковый период, нарастая по частоте параллельно формированию клапанного синдрома, метаболической кардиомиопатии и повышению давления по МКК.
Синдром синкопальных состояний	Начиная с раннего детского возраста.
Торако-диафрагмальный синдром	Начало формирования – 5-6 лет, отчетливые проявления – возраст 10-12 лет, максимальная выраженность – 14-35 лет.
Вертеброгенный синдром	Развивается параллельно с торако-диафрагмальным синдромом и синдромом гипермобильности суставов.
Синдром патологии стопы	Начинает формироваться одним из самых первых, в раннем детском возрасте.
Синдром патологии органа зрения	У большинства обследованных появляется в 5-6 - летнем возрасте, прогрессируя в школьные годы (7-15 лет).
Астенический синдром	Выявляется в дошкольном и особенно ярко – в школьном, подростковом и молодом возрасте.
Синдром торако-диафрагмального сердца	Формирование торако-диафрагмального сердца происходит вслед за манифестацией и прогрессированием деформации грудной клетки и позвоночника, на фоне клапанного, сосудистого и легочного синдромов.
Синдром хронической артериальной гипотонии	Чаще всего выявляется в подростковом возрасте, нередко ассоциирован с астеническим синдромом и расстройствами вегетативной нервной системы.
Синдром артериальной гипертонии	Чаще всего ассоциирован с вертеброгенным, сосудистым, синдромами, синдромом патологии мочевыделительной системы.
Сосудистый синдром	Манифестирует в 8-9 лет, подростковом и молодом возрасте, прогрессируя в дальнейшем. Достоверное влияние возраста больных – в диапазонах 14-20 лет, 21-30 лет, 31-35 лет.
Синдром патологии пищеварительной системы	Детский возраст.
Синдром патологии мочевыделительной системы	Детский возраст.

Синдром репродуктивных нарушений	Подростковый, молодой, репродуктивный возраст.
Синдром анемии	Чаще всего в период полового созревания, чаще у лиц женского пола.
Психические расстройства и расстройства поведения	Наиболее часто – подростковый и молодой возраст.
Синдром внезапной смерти	Подростковый и молодой возраст.
Синдром гипермобильности суставов	В возрасте 13-14 лет, к 25-30 годам распространенность снижается в 3-5 раз.
Синдром остеопатии	В молодом возрасте, параллельно формированию гипотрофии, гипермобильного синдрома.
Синдром диспластической полиневропатии	Молодой возраст.
Синдром протрузии и релаксации тазового дна	Развитие пролапса гениталий в ближайшие 3-5 лет после неосложненных родов, прогрессирующее течение.

Рекомендуется подробный сбор жалоб и анамнеза всем пациентам с НДСТ с целью более точной диагностики и определения оптимальной тактики ведения пациента. Наряду с уточнением предшествующей терапии, ее эффективности и переносимости, а также трудоспособности (в динамике), данных, свидетельствующих о наличии сопутствующей патологии, это позволит не только установить диагноз того или иного синдрома НДСТ, но и определить тактику ведения пациента с целью профилактики развития осложнений [2-5].

Уровень убедительности рекомендаций (УУР) А (уровень достоверности доказательств (УДД) – 4).

Комментарии: *выявляемость признаков НДСТ максимальна в молодом и подростковом возрасте: средний прирост признаков НДСТ от дошкольного возраста к подростковому (максимальное накопление соединительной ткани в организме) составляет 319,91%, от подросткового к молодому – 20,81%. Возраст обнаружения симптомов НДСТ и их выраженность тесно связаны между собой: чем раньше регистрируются признаки НДСТ, тем более выраженными с возрастом становятся ее проявления, приводя в некоторых случаях к ранней инвалидности [3-6, 8].*

2.2 Физикальное обследование

Рекомендуется проводить физикальное обследование всем пациентам с подозрением на НДСТ с целью выявления фенотипических проявлений данной патологии, проведения дифференциальной диагностики [2-5].

УУР А, УДД 4

Фенотипические проявления НДСТ делятся на группы в зависимости от вовлечения в диспластический процесс органов и систем (табл. 3).

Основные группы фенотипических проявлений НДСТ

<p>1. Костно-суставные изменения</p> <p>Долихостеномелия: отношение верхнего сегмента туловища (до симфеза) к нижнему <0,86, размах рук/рост $\geq 1,05$, отношение длина стопы/рост >15%, отношение длина кисти/рост >11%.</p> <p>Арахнодактилия (паучьи пальцы).</p> <p>Симптомы запястья и большого пальца.</p> <p>Килевидная деформация грудной клетки.</p> <p>Воронкообразная деформация грудной клетки.</p> <p>Сколиотическая деформация позвоночника. Кифоз.</p> <p>Кифосколиоз.</p> <p>Синдром «прямой спины».</p> <p>Протрузия вертлужной впадины.</p> <p>Ограничение выпрямления локтя до 170° и менее.</p> <p>Деформации черепа (долихоцефалия, энофтальм, скошенные вниз глазные щели, гипоплазия скуловых костей, ретрогнатия).</p> <p>«Арковидное» небо.</p> <p>Искривление носовой перегородки.</p> <p>Нарушение роста и скученность зубов.</p> <p>Гипермобильность суставов.</p> <p>Подвывихи и вывихи, повторяющиеся в одном или более чем в одном суставе.</p> <p>Медиальное смещение медиальной лодыжки.</p> <p>Плоскостопие. Hallus valgus.</p> <p>Спондилолистез.</p> <p>Спондилез.</p> <p>Остеопатии. Ранний остеопороз.</p>
<p>2. Изменения кожи и мышц</p> <p>Тонкая, легкоранимая, вялая, сухая, растяжимая (более 3 см) кожа.</p> <p>Атрофические стрии.</p> <p>Заживление в виде широких атрофических рубцов по типу «папиросной бумаги».</p> <p>Келлоидные рубцы.</p> <p>Маллюскоидные псевдоопухоли и сфероидные образования в области локтей и колен.</p> <p>При проведении проб щипка, жгута и манжетки появление кровоподтеков, экхимозов, петехий.</p> <p>Ломкость костей.</p> <p>Мышечная гипотония.</p> <p>Гипотрофия мышц.</p> <p>Грыжи и пролапсы органов малого таза и/или послеоперационные грыжи. Диафрагмальная грыжа.</p>
<p>3. Признаки НДСТ сердечно-сосудистой системы</p> <p>Пролапсы клапанов.</p> <p>Миксоматозная дегенерация клапанных структур.</p> <p>Дилатация фиброзных колец.</p> <p>Пролабирование межжелудочковой перегородки.</p> <p>Аневризма межпредсердной перегородки.</p> <p>Расширение корня аорты.</p> <p>Расширение ствола легочной артерии в возрасте до 40 лет при отсутствии периферического легочного стеноза или любой другой очевидной причины.</p> <p>Расширение или расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет.</p> <p>Аневризмы, снижение диаметра и повышенная извитость артериальных сосудов.</p>

<p>Диссекция или разрыв сосуда с кровоизлиянием во внутренние органы в молодом возрасте. Структурные изменения абдоминальной сосудистой системы. Хроническая гипотензия. Артериальная гипертензия. Варикозная болезнь вен нижних конечностей, вульвы, малого таза в молодом возрасте. Варикоцеле.</p>
<p>4. Признаки НДСТ органа зрения Миопия. Плоская роговица. Увеличение длины оси глазного яблока. Подвывих (вывих) хрусталика. Гипопластическая радужная оболочка или гипопластическая мерцательная мышца, вызывающая миоз. «Голубые склеры».</p>
<p>5. Признаки НДСТ бронхолегочной системы Трахеобронхиальная дискинезия (экспираторный коллапс трахеи и крупных бронхов). Апикальные буллы. Спонтанный пневмоторакс.</p>
<p>6. Признаки НДСТ верхних мочевых путей Нефроптоз, атония чашечно-лоханочной системы.</p>
<p>7. Признаки НДСТ ЖКТ Несостоятельность жомов ЖКТ (кардии желудка, баугиниевой заслонки), моторно-тонические нарушения (рефлюксы). Нарушения фиксации органов (гастроптоз, колоноптоз, птоз желчного пузыря). Изменения размеров и длины полых органов (удлинённый желчный пузырь, перегибы желчного пузыря, мегаколон, долихосигма и др.) Дивертикулы пищевода и различных отделов кишечника.</p>
<p>8. Признаки НДСТ системы крови Тромбоцитопатии, коагулопатии, гемоглобинопатии.</p>
<p>9. Признаки НДСТ нервной системы Расстройства вегетативной нервной системы. Диспластическая полиневропатия.</p>
<p>10. Психические расстройства и расстройства поведения при НДСТ Невротические расстройства, депрессии, тревожность, ипохондрия, обсессивно-фобические расстройства, нервная анорексия. Соматоформные расстройства. Неврастения.</p>

Однако, перечисленные выше отдельно взятые признаки не являются строго специфичными для НДСТ, в связи с чем всем пациентам с подозрением на НДСТ рекомендуется углубленный дифференциально-диагностический поиск [2-5].

УУР А, УДД 5

Комментарии: важно помнить, что любой из перечисленных признаков может быть как изолированным дефектом развития соединительной ткани, который диагностирован на сегодняшний день (*locus minoris resistencia*), так и выступать проявлением системной патологии [2-5].

Рекомендуется определение диагностических коэффициентов и коэффициентов информативности у всех пациентов с подозрением на НДСТ для установления диагноза и определения прогноза течения диспластического процесса [2-5].

УУР В, УДД 4

Профессором В.М. Яковлевым и его учениками для верификации диагноза было предложено трактовать клинические проявления пациентов как НДСТ при вовлечении в процесс не менее двух систем (опорно-двигательная, сердечно-сосудистая, бронхо-легочная, пищеварительная, нервная, органа зрения и т.д.) с использованием процедуры последовательного распознавания Вальда. На основании диагностических коэффициентов и коэффициентов информативности для определения «диагностического вклада» каждого выявленного у пациента признака (табл. 4, 5) [2-5, 13].

Таблица 4

Диагностический коэффициент и коэффициент информативности признаков НДСТ

№ п/п	Признак НДСТ	Диагностический коэффициент	Коэффициент информативности
1.	Долихостеномелия	4,98	0,298
2.	Арахнодактилия, МИ=8,1-8,5	4,42	0,220
3.	Астеническая грудная клетка	3,99	0,467
4.	Килевидная деформация грудной клетки II-III степени	15,17	2,685
5.	Воронкообразная деформация грудной клетки I степени	7,08	0,484
6.	Воронкообразная деформация грудной клетки II-III степени	9,28	1,960
7.	Сколиоз позвоночника II-III	8,97	0,685
8.	Синдром «прямой спины»	10,15	1,080
9.	Гиперкифоз грудного отдела позвоночника	8,97	0,685
10.	Гиперлордоз поясничного отдела позвоночника	7,14	0,331
11.	Поперечное плоскостопие	6,42	1,933
12.	Продольное плоскостопие	5,16	0,458
13.	Полая стопа	5,56	0,322
14.	Гипотрофия мышц	6,42	0,967
15.	Гипотония мышц	3,75	0,315
16.	Нарушения рефракции	2,89	0,333
17.	Расширение пупочного кольца	5,70	0,344
18.	Вентральные грыжи	9,55	0,424
19.	Диастаз прямых мышц живота	3,51	0,340
20.	Гипермобильность суставов	10,15	1,080
21.	Вывихи в суставах	5,75	0,263
22.	Индекс Варги меньше 1,5	4,74	0,678
23.	Индекса Варги в диапазоне 1,5-1,7	3,29	0,475
24.	X-образное искривление конечностей	5,56	0,083

25.	О-образное искривление конечностей	2,55	0,026
26.	Неправильный прикус	3,42	0,205
27.	Готическое небо	4,30	0,122
28.	«Мятые» ушные раковины	6,53	0,127
29.	Голубые склеры	5,56	0,083
30.	Тонкая, просвечивающая кожа	4,57	0,520
31.	Дряблая, вялая кожа	5,91	0,287
32.	Гиперрастяжимая кожа	10,33	0,563
33.	Атрофические стрии на коже	4,31	0,245
34.	Заживление кожи в виде папиросной бумаги	6,68	0,406
35.	Варикозное расширение вен нижних конечностей	5,83	0,680

Таблица 5

Информативность органических признаков НДСТ

№ п/п	Признак НДСТ	Диагностический коэффициент	Коэффициент информативности
1	Пролапс митрального клапана	9,18	1,860
2	Миопия	6,48	1,120
3	Отслойка сетчатки	9,86	0,952
4	Трахеобронхиальная дискинезия	6,76	1,093
5	Расширение корня аорты	9,53	0,913
6	Спонтанный пневмоторакс	5,63	0,906
7	Астигматизм	7,04	0,638
8	Нефроптоз, птозы органов	7,67	0,207
9	Пролапс трикуспидального клапана	3,53	0,025
10	Расширение легочной артерии	1,31	0,003

При суммировании диагностических коэффициентов и достижении диагностического порога +17 следует сделать заключение о наличии у пациента НДСТ.

При достижении диагностического порога +21-23 – можно прогнозировать благоприятное течение НДСТ.

Достижение порога более +23 – свидетельствует о возможных осложнениях диспластических изменений, неблагоприятном прогнозе по инвалидизации пациентов и продолжительности их жизни [2-5, 13].

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Рекомендуется проведение обязательного лабораторного исследования (общий анализ крови и общий анализ мочи; биохимический анализ крови (в том числе показатели белкового, жирового, углеводного обменов; содержание микро- и макроэлементов), исследование предсердного натрий-уретического пептида, коагулограммы всем пациентам с клиническими признаками НДСТ с целью выявления коморбидной патологии и оценки выраженности диспластического процесса [2-5].

УУР А, УДД 5

Рекомендуется определение биохимических диагностических маркеров НДСТ, в частности – гидроксипролина (ГОП), всем пациентам с подозрением на НДСТ с целью определения прогноза течения диспластического процесса, как самостоятельного состояния, так и влияния нарушения обмена веществ на течение ассоциированной патологии [3].

УУР А, УДД 5

Комментарии: *наиболее важными показателями/маркерами при распаде коллагена в тканях являются гидроксипролины, содержание которых исследуют в биологических жидкостях (кровь, моча и др). Снижение концентрации ГОП в крови в 2 раза и более следует рассматривать как показатель угнетения процесса распада коллагена в соединительной ткани. Увеличение отношения концентрации ГОП к свободному свидетельствует о нарушении фибриллогенеза в поврежденных тканях. Наиболее перспективно исследовать ГОП крови и мочи в качестве скрининг-диагностики, контроля терапии [14, 15].*

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Рекомендуется всем пациентам с НДСТ проводить следующие инструментальные методы исследования для уточнения диспластикозависимой и ассоциированной патологии сердечно-сосудистой, дыхательной и мочевыделительной систем, желудочно-кишечного тракта:

- ЭКГ;
- Эхокардиография (ЭхоКГ);
- Холтер-ЭКГ с оценкой variability сердечного ритма;
- пульсоксиметрия;
- офтальмоскопия и скиаскопия;
- ультразвуковое исследование брюшной полости [2-5].

При выявлении клинического синдрома НДСТ, с целью уточнения патологии вовлеченных органов и систем, рекомендовано проведение дополнительных методов исследования:

- магнитно-резонансная томография;
- ультразвуковая доплерография сосудов: нижних конечностей, крупных сосудов висцеральных органов, экстра- и интракраниальных сегментов церебральных артерий;
- суточное мониторирование АД;
- велозргометрия;
- стрессЭхоКГ;
- коронарография;

•мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости;

- спирометрия и проба с бронхолитиком;
- фибробронхоскопия;
- фиброгастродуоденоскопия;
- фиброколоноскопия [2-5].

УУР А, УДД 4

Комментарии: *всем пациентам с признаками НДСТ рекомендуется исключить расширение корня аорты с помощью недавно опубликованного отечественного способа, разработанного на условно здоровой популяции, не включавшей лиц с любой формой НДСТ и их родственников (Семенкин А.А., Нечаева Г.И., 2016) [3, 5, 16]. Расчет должного диаметра корня аорты проводится согласно следующей формуле:*

$$\text{ДДКА} = 1,925 + 0,009 \times \text{возраст} + 0,574 \times \text{ППТ} - 0,193 \times \text{пол (1 или 2)},$$

где ДДКА – должный диаметр корня аорты (см);

возраст – возраст пациента (годы);

ППТ – площадь поверхности тела (м²), рассчитанная по формуле Дюбуа и Дюбуа;

пол – пол пациента: 1 для мужчин, 2 для женщин;

при этом за нормальный диаметр корня аорты принимают любое цифровое значение, находящееся в пределах $\pm 0,44$ см от рассчитанного ДДКА [3, 5, 16].

УУР В, УДД 5

2.5 Иные диагностические исследования

Морфологическая диагностика применима, в первую очередь, в педиатрии с целью раннего выявления диспластикозависимых изменений органов и систем у детей, что позволяет своевременно профилактировать патологию сердечно-сосудистой и костно-мышечной систем. С этой целью используется микроскопическое исследование выпавших молочных зубов, реже – экстрагированных зубов у взрослых [17, 18].

Кроме того, возможно морфологическое исследование биоптатов плоских и трубчатых костей, полученных в результате оперативных вмешательств по поводу травм, переломов, коррекции деформаций грудной клетки, позвоночника, что позволяет подтвердить наличие у пациента синдрома остеопатии и скорректировать тактику лечения [17, 18].

УУР В, УДД 5

Комментарии: *одним из наиболее достоверных доказательств наличия ДСТ является выявление изменений зубной эмали в раннем детском возрасте, когда имеет место ряд*

ограничений для инструментальной диагностики (рентгенография и пр.) – изучение эмалевых призм, выпавших молочных или экстрагированных по медицинским показаниям зубов [17, 18].

УУР В, УДД 5

2.5.5. Медико-генетическое консультирование показано пациентам с НДСТ при:

- наличии установленной или подозреваемой наследственной болезни в семье;
- рождении ребёнка с врождённым пороком развития;
- задержке физического развития или умственной отсталости у ребёнка;
- повторных спонтанных абортах, мертворождении;
- кровнородственных браках;
- воздействии известных тератогенов в первые 3 месяца беременности [2-5].

УУР В, УДД 5

Комментарии: *медико-генетическое консультирование – специализированный вид медицинской помощи, в том числе в рамках профилактики наследственных болезней. Суть его заключается в определении прогноза рождения ребёнка с наследственной патологией на основе уточнённого диагноза и помощи семье в принятии решения о деторождении.*

Проведение генеалогического исследования показано всем пациентам, у родителей и близких родственников которых уже установлен диагноз того или иного синдрома НДСТ с целью прогнозирования возникновения диспластикозависимой патологии у потомства.

УУР В, УДД 5

Комментарии: *при обследовании родственников 1 линии родства (родители, братья, сестры, дети) и 2 степени родства (бабушки, дедушки, тети, дяди, племянники) признаки ДСТ отмечаются у 32%. Количество признаков у одного родственника колеблется от одного до пяти, в среднем – $2,8 \pm 0,2$ [3, 5].*

2.5.6 Молекулярно-генетическая диагностика НДСТ рекомендована пациентам с высоким риском развития осложнений [3, 9, 19 20].

Комментарии: *установлена ассоциация развития неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений НДСТ с носительством гомозиготного генотипа T80807T полиморфного гена SP4, гомозиготного генотипа AA полиморфного гена β -1 адренорецептора, аллеля G полиморфного гена ММП9 (-8202 A/G), гетерозиготного генотипа 5A/6A полиморфного гена ММП3 [9].*

*Аллель *G локуса rs1544410 гена VDR ассоциируется с большей частотой формирования висцероптозов и деформаций грудной клетки, а также формирования НДСТ в целом. Генотип *G*G данного локуса ассоциируется с большей частотой формирования НДСТ тяжелой степени, и коморбидного сочетания НДСТ и остеоартроза (ОА). Генотип *G*Т локуса rs7975232 гена VDR также ассоциируется с большей частотой формирования*

коморбидного сочетания НДСТ и ОА и является одним из предикторов, вошедших в модель диагностики риска развития раннего полиостеоартроза.

Аллель *А локуса rs2276455 гена COL2A1 ассоциируется с большей частотой формирования гипермобильности суставов, генотип *А*А - артериальной гипотензии и геморрагического синдрома. Аллель *С локуса rs63118460 ассоциируется с большей частотой формирования артериальной гипотензии и долихостеномелии, аллель *Т является одним из предикторов, вошедших в модель диагностики риска развития раннего гонартроза.

Аллель *А локуса rs2252070 гена MMP13 ассоциируется с большей частотой формирования вентральных грыж, аллель *G - гастроэзофагельная рефлюксная болезнь и гипермобильности суставов. Генотип *А*А является одним из предикторов, вошедших в модель диагностики риска развития раннего коксоартроза.

Аллель *С локуса rs143383 гена GDF5 ассоциируется с большей частотой формирования миопии, генотип *С*С является одним из предикторов, вошедших в модель диагностики риска развития раннего гонартроза и полиостеоартроза.

Аллель *6А локуса rs35068180 гена MMP3 ассоциируется с большей частотой формирования артериальной гипотензии, деформаций желчного пузыря, миопии и симптомокомплекса НДСТ в целом [3, 19, 20].

УУР В, УДД 5

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

В настоящее время отсутствуют возможность проведения этиотропной генной терапии НДСТ, и никакие методы лечения не способны «выключить» мутантный ген или произвести обратную мутацию патологического аллеля. Однако, вклад наследственности в развитие мультифакториального заболевания, к которым относится и НДСТ, составляет не более 30%. На долю экологических воздействий и возможностей клинической медицины в улучшении здоровья приходится около 20%, основное значение (50%) при развитии патологии имеет образ жизни пациента [2-5].

Основные принципы лечения пациентов с НДСТ:

- преемственность ведения пациента: акушер-гинеколог – педиатр – подростковый врач – терапевт; или акушер-гинеколог – педиатр – врач общей врачебной практики – терапевт; или акушер-гинеколог – семейный врач;
- координирующая роль лечащего врача;

- сотрудничество пациента и врача;
- активное участие пациента в процессе лечения;
- непрерывность и регулярность выполнения рекомендаций;
- индивидуальный подход в зависимости от выявленных клинических синдромов;
- ориентированность на семью.

Основные направления лечения пациентов с НДСТ:

- консультирование и обучение;
- подбор адекватного режима дня и двигательной активности;
- рациональная диетотерапия;
- восстановительное лечение: лечебная физкультура, лечебный массаж, физиотерапия, психотерапия, метаболическая медикаментозная терапия;
- лечение выявленных синдромов [2-5].

Комментарии: *с клинической и прогностической точек зрения, группа пациентов с НДСТ неоднородна, что требует дифференцированного подхода к реализации лечебно-профилактических технологий. Для повышения эффективности лечения пациентов целесообразно проводить разделение их на группы наблюдения, исходя из клинической характеристики, прогнозируемой динамики состояния и содержания лечебно-профилактической работы [2-5].*

УУР А, УДД 5

3.1. Немедикаментозное лечение НДСТ

3.1.1. Консультирование и обучение.

Всем пациентам с НДСТ рекомендовано консультирование и обучение с целью формирования мотивации к отказу от нездоровых привычек и поддержания стремления пациента к выполнению рекомендаций и назначений врача. Консультирование и обучение пациентов может проходить как в режиме индивидуального собеседования, так и в рамках «Школы пациентов». Желательно сопровождать советы выдачей письменных рекомендаций, памяток, брошюр, таблиц и т.д. Каждому пациенту необходимо дать рекомендации по обогащению рациона питания витаминами и микроэлементами, а также характеру двигательной активности (Приложение В) [2-5].

УУР А, УДД 5

Комментарии: *пациентам с НДСТ показаны общий режим, утренняя гимнастика, чередование умственной нагрузки с физическими упражнениями, прогулками на свежем воздухе, полноценный ночной сон, короткий отдых днем. Необходимо правильно выбрать вид*

физической активности, адекватную нагрузку и темп тренировки. Помимо утренней гимнастики необходимо выполнять физические упражнения аэробного типа 3 раза в неделю по 40-60 минут (плавание, ходьба или умеренный бег на беговой дорожке, езда на велосипеде/велотренажере, ходьба на лыжах в зимнее время, бадминтон, боулинг, настольный теннис). Нецелесообразны: занятия балетом, групповые игровые виды спорта, связанные с большой вероятностью травм, игра на фортепиано и большинстве других музыкальных инструментов (длительное статическое напряжение). Противопоказаны: тяжёлая атлетика и деятельность с резким изменением атмосферного давления (дайвинг), а также неконтролируемые растяжки, висы и вытяжения позвоночника. Вопрос о возможности и безопасности занятиями спорта на профессиональном уровне всегда решается индивидуально. Приведенные рекомендации носят общий характер. Подход к пациенту должен быть максимально персонализирован: рекомендованные, нецелесообразные и противопоказанные физические нагрузки могут существенно различаться в зависимости от доминирующего синдрома НДСТ, общего клинического статуса пациента [2-5].

3.1.2. Диетотерапия

Всем пациентам с НДСТ рекомендуется употребление продуктов, обогащенных веществами, участвующими в метаболизме соединительной ткани – витаминами С, Е, В₆, D, Р и микроэлементами: магнием, медью, марганцем, цинком, кальцием, селеном, серой [2-5]. Рекомендуется пища, обогащенная белком, содержащая значительное количество хондроитинсульфатов. Среди микроэлементов магний, медь и марганец особенно важны для поддержания физиологического метаболизма соединительной ткани [21]. Для структуры соединительной ткани крайне важна роль магния, который является одним из основных биоэлементов, обеспечивающих физиологический метаболизм соединительной ткани [21-24]. Важность магниевой дотации (диетической и фармакологической) особенно актуальна на фоне распространенного в России качественного голода по микронутриентам [5].

УУР А, УДД 5

3.2. Медикаментозная терапия НДСТ

3.2.1 Общие принципы медикаментозной терапии

Медикаментозная метаболическая («базовая») терапия показана всем пациентам с НДСТ. Медикаментозное воздействие на систему соединительной ткани носит заместительный характер и проводится по следующим направлениям:

- коррекция нарушений синтеза и катаболизма гликозаминогликанов (хондроитинсульфаты, гликозаминогликаны);

- влияние на метаболизм соединительной ткани и биоэнергетическое состояние организма (витамины и микроэлементы, этилметилгидроксипиридина сукцинат, левокарнитин, инозин+никотинамид+рибофлавин+янтарная кислота);

- стабилизация минерального обмена (витамин D3, препараты кальция);

- коррекция уровня свободных аминокислот (глутаминовая кислота, глицин, метионин);

- улучшение микроциркуляции (дипиридамол и др.) [2-5, 25].

УУР А, УДД 5

Комментарии: медикаментозная метаболическая терапия не решает проблемы комплексного многоуровневого воздействия на систему соединительной ткани и поэтому не может быть признана ведущей.

Поскольку клинические синдромы при НДСТ характеризуются истинной коморбидностью, они могут требовать дополнительной к «базовому» лечению НДСТ терапии, согласно действующим клиническим рекомендациям и стандартам оказания медицинской помощи, а также мнению экспертов [2-5].

3.2.2. Особенности ведения беременных при НДСТ [3, 5, 26-30]:

- при наступлении беременности следует продолжить приём фолиевой кислоты вплоть до 20 недели гестации;

- прием комбинации магния и пиридоксина гидрохлорида курсами на 8-14 и 24-30 неделях беременности;

- план обследования – в 11-14, 18-21 и 30-34 недели беременности рекомендуется ультразвуковое обследование с целью выявления врожденных пороков развития и маркеров хромосомной патологии; на сроках 11-14 (оптимально с 12 недели до 13 недель и 6 дней) исследуются сывороточные белки с целью выявления группы риска по врожденным порокам развития и хромосомным заболеваниям;

- при наличии показаний проводятся инвазивные методы пренатальной диагностики с целью исключения патологии у плода;

- консультирование родителей по вскармливанию, рациональному питанию, физическому и гигиеническому воспитанию ребенка.

УУР В, УДД 5

3.3 Иное лечение

Лечебная физкультура, бальнеотерапия, физиотерапия, санаторно-курортное лечение рекомендуются всем пациентам с НДСТ с целью улучшения качества жизни пациентов, повышения уровня их физического и социального функционирования, долгосрочной профилактики диспластикозависимых осложнений [3, 5].

УУР А, УДД 5

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Медицинская реабилитация показана всем пациентам с НДСТ в связи с необходимостью полноценного восстановления функциональных возможностей организма, повышения качества жизни, а также предупреждения развития осложнений.

В программу реабилитации пациентов с НДСТ включаются лечебная физкультура, лечебное питание, массаж, физиотерапия, психологическая коррекция, санаторно-курортное лечение, медикаментозная терапия [2-5]. В целом, программа реабилитации рассчитана на 12-недельный курс, проводится 2 раза в год и носит максимально индивидуализированный характер [31].

УУР А, УДД 5

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

5.1. Профилактика НДСТ

В рамках реализации популяционной стратегии рекомендовано повышение уровня информированности граждан по вопросам здоровья, формирование ответственного отношения граждан к своему здоровью, повышение их мотивации к ведению здорового образа жизни, регулярному прохождению профилактических медицинских обследований и вакцинации.

В рамках реализации стратегии высокого риска рекомендовано раннее выявление среди населения пациентов с НДСТ, особенно с высоким суммарным сердечно-сосудистым риском. Рекомендовано проведение активных профилактических мероприятий с целью наиболее полной коррекции факторов риска (в том числе медикаментозной) в рамках диспансеризации, профилактических медицинских осмотров и в центрах здоровья. При этом пациенты с НДСТ и нарушениями ритма и проводимости сердца, с кардиомиопатией относятся к IIIА группе здоровья.

В рамках реализации стратегии вторичной профилактики рекомендуется проведение комплекса мер по предупреждению осложнений НДСТ, включая наиболее полную коррекцию факторов риска и лечение пациентов, уже имеющих НДСТ. Рекомендовано формирование уверенности в собственной социальной пригодности, трудовая (возможность восстановления трудовых навыков), психологическая (восстановление поведенческой активности) и медицинская (восстановление функций органов и систем организма) реабилитация пациентов [2-5].

УУР А, УДД 5

5.2. Диспансерное наблюдение.

Учитывая прогрессивное течение НДСТ, рекомендуется ежегодный осмотр терапевта или врача общей практики (семейного врача) и, по показаниям, врачей узких специальностей, а также проведение лабораторно-инструментальных методов исследования в зависимости от ведущего клинического синдрома (Приложение Б. Схема 3). Кроме того, диспансерное наблюдение пациентов должно проводиться согласно клиническим рекомендациям и стандартам лечения того или иного клинического синдрома с целью раннего выявления прогрессирования нозологических форм, обусловленных НДСТ [32].

УУР А, УДД 5

6. Организация медицинской помощи

Медицинская помощь пациентам с НДСТ осуществляется в рамках оказания первичной медико-санитарной и специализированной помощи в зависимости от ведущего клинического синдрома [3, 5].

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

Прогноз при НДСТ определяется характером и выраженностью диспластических проявлений, сформировавшихся клинических синдромов, особенностью воздействия факторов внешней среды и образа жизни пациента [2-5]. При этом сердечно-сосудистые проявления НДСТ могут нести непосредственную угрозу жизни и здоровью пациентов вследствие прогрессирующего течения и развития осложнений:

- формирование расширения и/или диссекции и/или разрыва крупных сосудов артериального русла любой локализации (включая аорту, церебральные артерии);
- субарахноидальные кровоизлияния вследствие разрыва сосудистых мальформаций;
- тромбоз легочной артерии;

- транзиторные ишемические атаки и/или нарушения мозгового кровообращения по ишемическому типу эмболического генеза;

- прогрессирующая клапанная недостаточность на фоне пролапса клапанов сердца, отрыв хорд клапана сердца;

- инфекционный эндокардит на фоне диспластикозависимой патологии клапана;

- выраженные нарушения процессов реполяризации миокарда (2-3 степени) неатеросклеротического генеза;

- клинически значимые нарушения ритма, требующие медикаментозной и/или немедикаментозной коррекции (желудочковая экстрасистолия высоких градаций, пароксизмальная желудочковая тахикардия, первичная фибрилляция предсердий, клинически манифестирующий синдром предвозбуждения желудочков, синдром удлиненного QT);

- внезапная смерть [3].

Комментарии: *возможным вариантом оценки риска развития неблагоприятных сердечно-сосудистых событий при НДСТ может быть методика, разработанная по результатам 7-летнего проспективного наблюдения в группе пациентов молодого возраста с НДСТ [9, 13]. Прогностическая таблица оценки общего риска развития неблагоприятного исхода включает комплекс признаков дисморфогенеза соединительной ткани (признаки НДСТ, некоторые малые аномалии развития), генотипы и аллели некоторых генов (табл. 6).*

Прогностическая таблица оценки общего риска неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений

Показатель	I	ПК*	Показатель	I	ПК
Возраст ≤30 лет	1,863	+6	Полностью разомкнутый виллизиев круг	0,706	+7
Возраст >30 лет	0,860	-3	Вовлеченность <3 систем	0,554	- 4
Патология кожи	1,284	+6	Вовлечение ≥3 систем	0,508	+2
Отсутствие кожных проявлений	0,690	-3	Генотип <i>TT</i> гена <i>SP4</i> (<i>A80807T</i>)	1,37	+12
Хроническое заболевание вен	0,706	+6	Аллель <i>G</i> гена <i>MMP 9</i> (-8202 <i>A/G</i>)	3,16	+9
Отсутствие хронического заболевания вен	0,508	-2	Генотип <i>5A/6A</i> гена <i>MMP 3</i> (<i>5A/6A</i>)	3,22	+11
Двустворчатый аортальный клапан	0,826	+16	Генотип <i>AA</i> гена <i>ADRB1</i> (<i>Ser49Gly</i>)	3,13	+11
<i>QTcD</i> <50мс	0.810	-4	Диагностический коэффициент ≥36	1,07	+6
<i>QTcD</i> ≥50мс	1,517	+6	22≤Диагностический коэффициент <36	0,508	+2
Патология позвоночных артерий	0,531	+2	Диагностический коэффициент <22	0,953	-6

*ПК – прогностический коэффициент.

Возможны 3 прогностических варианта:

- при достижении суммарного ПК +13 и выше пациент может быть отнесен к группе высокого риска развития неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений с вероятностью 95%;

- при достижении суммарного ПК -13 и ниже пациент с той же вероятностью может быть отнесен к группе низкого риска;

- если в результате суммирования ПК ни один из указанных порогов не достигается – ответ в отношении прогноза неопределенный (имеющейся информации недостаточно для дифференцированной диагностики с заданной вероятностью ошибки не выше 5%).

Определение суммарного риска развития неблагоприятного сердечно-сосудистого проявления по разработанной прогностической таблице рекомендуется проводить у лиц молодого возраста (до 45 лет) после завершения процесса дифференциальной диагностики, формирования заключения о форме НДСТ (Приложение Б) [3, 9, 13].

Критерии оценки качества медицинской помощи

Критерии оценки качества оказания медицинской помощи пациентам с НДСТ представлены в табл. 7.

Таблица 7

Критерии качества первичной медико-санитарной помощи взрослым при НДСТ (код по МКБ-10: М35.8)

N п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнено физикальное обследование	Да/Нет
2.	Выполнена оценка диагностических коэффициентов НДСТ	Да/Нет
3.	Проведено лабораторное обследование с дополнительной оценкой уровня микроэлементов	Да/Нет
4.	Проведено инструментальное обследование согласно рекомендациям	Да/Нет
5.	Проведена оценка расширения корня аорты с расчетом должного диаметра корня аорты	Да/Нет
6.	Проведена рекомендованная базовая медикаментозная терапия	Да/Нет

Список литературы

1. Большая медицинская энциклопедия, 3-е изд. под ред. Б.В. Петровского. Режим доступа: <http://бмэ.орг/index.php/дисплазия> (дата обращения: 10.10.2019)
2. Яковлев В.М., Нечаева Г.И., Мартынов А.И., Викторова И.А. Дисплазия соединительной ткани в практике врачей первичного звена здравоохранения: Руководство для врачей. М.: КСТ Интерфорум. 2016; 520
3. Клинические рекомендации российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр). Медицинский вестник Северного Кавказа. 2018; 1,2(13): 137-210.
4. Нечаева Г.И., Мартынов А.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению. Москва: ООО «Медицинское информационное агентство». 2017; 400.
5. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани (проект клинических рекомендаций). Терапия. 2019; 7:9-42.
6. Кадурина Т.И., Горбунова В.Н. Дисплазия соединительной ткани: рук. для врачей. СПб.: Элби, 2009; 704.
7. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (1-й пересмотр). Российский кардиологический журнал. 2013; 1: 32.
8. Викторова И.А., Нечаева Г.И., Киселева Д.С. Калинина И.Ю. Дисплазия соединительной ткани: особенности амбулаторного ведения пациентов в различных возрастных периодах. Лечащий врач. 2014; 9:76-81.
9. Друк И.В., Нечаева Г.И., Осеева О.В. и др. Персонафицированная оценка риска развития неблагоприятных сердечно-сосудистых осложнений у пациентов молодого возраста с дисплазией соединительной ткани. Кардиология. 2015; 3:75–84.
10. Конев В.П., Голошубина В.В., Московский С.Н. Особенности формулирования судебно-медицинского диагноза при синдроме дисплазии соединительной ткани. Вестник судебной медицины. 2017; 6(2): 22–26.
11. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10). Режим доступа: <http://mkb-10.com/> (дата обращения: 09.10.2019).
12. Друк И.В., Нечаева Г.И., Лялюкова Е.А., Дрокина О.В. Кардиоваскулярные синдромы дисплазии соединительной ткани у лиц молодого возраста: частота регистрации, факторы формирования. Лечащий врач. 2014; 6:72-74

13. Яковлев В.М., Нечаева Г.И. Кардио-респираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани. Омск. 1994; 217.
14. Яворская М.В., Кравцов Ю.А., Кильдиярова Р.Р., Кучеров В.А., Матвеев С.В. Критерии диагностики синдрома дисплазии соединительной ткани и задержки полового развития у детей и подростков. Уральский медицинский журнал. 2017; 8: 111-117
15. Кильдиярова Р.Р., Углова Д.Ф. Ассоциированная с дисплазией соединительной ткани кардиальная патология у женщин и их новорожденных детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015; 2 (60): 54-56
16. Семенова Е.В., Семенкин А.А., Чиндарева О.И., Махрова Н.В., Нечаева Г.И., Потапов В.В., Живилова Л.А., Логинова Е.Н. Оптимизация подхода к определению расширения корня аорты при недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Кардиология: новости, мнения, обучение. 2017; 1 (12): 35-39.
17. Конев В.П., Московский С.Н., Коршунов А.С. и др. Использование атомно-силовой микроскопии в изучении плотных тканей орофациальной области. Казанский медицинский журнал. 2012; 6: 887-891.
18. Конев В.П., Шестель И.Л., Московский С.Н. и др. Атомно-силовая микроскопия в диагностике патологии соединительной ткани: семиотика твердых тканей зубов и костной ткани. Материалы VIII Международной научно-практической конференции. Москва, 2011; 105-109.
19. Тюрин А.В., Хусаинова Р.И., Лукманова Л.З., Давлетшин Р.А., Хуснутдинова Э.К. Поиск маркеров генетической предрасположенности к развитию гипермобильности суставов и остеоартрита у больных из республики Башкортостан. Молекулярная медицина. 2016;14(6):41-47.
20. Хусаинова Р.И., Тюрин А.В., Шаповалова Д.А., Хуснутдинова Э.К. Генетические маркеры остеоартрита у женщин с недифференцированной дисплазией соединительной ткани. Генетика. 2017; 53(7): 816-826.
21. Громова О.А., Торшин И.Ю., Калачева А.Г., Гришина Т.Р. О синергизме калия и магния в поддержании функции миокарда. Кардиология. 2016; 56(3): 73–80.
22. Мамедов М.Н. Назначение высоких доз магния для лечения аритмий: показания, основанные на доказательствах. Клиническая фармакология и лекарственные средства. 2013;2:43-45.
23. Трисветова Т.Е. Магний в клинической практике. Фармакотерапия в кардиологии. 2012;4 (8):545-553.

24.Громова О.А., Калачева А.Г., Торшин И.Ю. и др. Недостаточность магния – достоверный фактор риска коморбидных состояний: результаты крупномасштабного скрининга магниевго статуса в регионах России. Фарматека. 2013; 6(259): 115-129.

25.Нечаева Г.И., Дрокина О.В., Колменкова И.В. Эффективность терапии препаратом мексикор у пациентов при вегетативно-сосудистой дисфункции с недифференцированными формами дисплазии соединительной ткани. Архив внутренней медицины. 2012; 6 (8):26–32.

26.Смольнова Т.Ю., Адамян Л.В. Рассечение промежности в родах и леваторопластика у женщин с дисплазией соединительной ткани. Показания и противопоказания. Сб. научн. Трудов: Новые технологии в диагностике и лечении гинекологических заболеваний. Москва, 2013; 175-176.

27.Смольнова Т.Ю. Пропалс гениталий и дисплазия соединительной ткани. Клиническая и экспериментальная хирургия. 2015; 2:53-64.

28.Кудинова Е.Г. Особенности беременности у пациенток с аномальным коллагенообразованием и нарушениями системы гемостаза. РМЖ. 2016; 15: 1026-1032.

29.Кудинова Е. Г. Риск репродуктивных нарушений у девочек-подростков с дисплазией соединительной ткани. Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2013; 4: 31-32.

30. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности. Национальные рекомендации. Российский кардиологический журнал. 2018; 3(155): 91–134.

31.Вершинина М.В., Нечаева Г.И., Хоменя А.А., Дрокина О.В. Эффективность медицинской реабилитации при бронхолегочном синдроме у пациентов с дисплазией соединительной ткани. Медицинский вестник Северного Кавказа. 2015; 10(1):50–55.

32.Приказ Министерства здравоохранения РФ от 13 марта 2019 г. № 124н «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения»

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Президиум рабочей группы:

Мартынов Анатолий Иванович (Москва)

Нечаева Галина Ивановна (Омск)

ФИО		Город
Акатова Евгения Владимировна	Член рабочей группы	Москва
Аникин Виктор Васильевич	Член рабочей группы	Тверь
Арсентьев Вадим Геннадьевич	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Арутюнов Григорий Павлович	Член рабочей группы	Москва
Баранов Александр Александрович	Член рабочей группы	Москва
Бутолин Евгений Германович	Член рабочей группы	Ижевск
Верещагина Галина Николаевна	Член рабочей группы	Новосибирск
Вершинина Мария Вячеславовна	Член рабочей группы	Омск
Викторова Инна Анатольевна	Член рабочей группы	Омск
Воевода Михаил Иванович	Член рабочей группы	Новосибирск
Галявич Альберт Сарварович	Член рабочей группы	Казань
Гарганеева Наталья Петровна	Член рабочей группы	Новосибирск
Гендлин Геннадий Ефимович	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Гладких Наталья Николаевна	Член рабочей группы	Ставрополь
Глотов Андрей Васильевич	Член рабочей группы	Омск
Гнусаев Сергей Фёдорович	Член рабочей группы	Тверь
Горбунова Виктория Николаевна	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Гринберг Лев Моисеевич	Член рабочей группы	Екатеринбург
Громова Ольга Алексеевна	Член рабочей группы	Иваново
Давлетшин Рашит Ахметович	Член рабочей группы	Уфа
Домницкая Татьяна Михайловна	Член рабочей группы	Москва
Дрокина Ольга Васильевна	Член рабочей группы	Омск
Друк Инна Викторовна	Член рабочей группы	Омск
Дубилей Галина Сергеевна	Член рабочей группы	Омск
Евсевьева Мария Евгеньевна	Член рабочей группы	Ставрополь
Земцовский Эдуард Вениаминович	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Иванова Дарья Сергеевна	Член рабочей группы	Омск
Иванова Ирина Леонидовна	Член рабочей группы	Ижевск

Кадурина Тамара Ивановна	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Канунникова Олеся Игоревна	Член рабочей группы	Омск
Карпов Ростислав Сергеевич	Член рабочей группы	Томск
Кильдиярова Рита Рафгатовна	Член рабочей группы	Москва
Клеменов Алексей Викторович	Член рабочей группы	Нижний Новгород
Конев Владимир Павлович	Член рабочей группы	Омск
Коненков Владимир Иосифович	Член рабочей группы	Новосибирск
Кононов Алексей Владимирович	Член рабочей группы	Омск
Кононова Наталья Юрьевна	Член рабочей группы	Ижевск
Кореннова Ольга Юрьевна	Член рабочей группы	Омск
Кривцова Людмила Алексеевна	Член рабочей группы	Омск
Кудинова Евгения Геннадьевна	Член рабочей группы	Новосибирск
Куликов Александр Матвеевич	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Кульниязова Гульшат Матаевна	Член рабочей группы	Алматы
Лисиченко Ольга Вадимовна	Член рабочей группы	Новосибирск
Логинова Екатерина Николаевна	Член рабочей группы	Омск
Лялюкова Елена Александровна	Член рабочей группы	Омск
Максимов Владимир Николаевич	Член рабочей группы	Новосибирск
Малев Эдуард Геннадьевич	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Миллер Ольга Николаевна	Член рабочей группы	Новосибирск
Момот Андрей Павлович	Член рабочей группы	Барнаул
Надей Елена Витальевна	Член рабочей группы	Омск
Нестеренко Зоя Васильевна	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Никулина Светлана Юрьевна	Член рабочей группы	Красноярск
Первичко Елена Ивановна	Член рабочей группы	Москва
Петрова Марина Михайловна	Член рабочей группы	Красноярск
Попов Сергей Валентинович	Член рабочей группы	Томск
Потапов Виктор Владимирович	Член рабочей группы	Омск
Рожкова Мария Юрьевна	Член рабочей группы	Омск
Рудой Андрей Семенович	Член рабочей группы	Минск
Савельева Ирина Вячеславовна	Член рабочей группы	Омск
Свечникова Наталья Николаевна	Член рабочей группы	Новосибирск
Семенкин Александр Анатольевич	Член рабочей группы	Омск
Семенова Елена Владимировна	Член рабочей группы	Омск

Семячкина Алла Николаевна	Член рабочей группы	Москва
Смольнова Татьяна Юрьевна	Член рабочей группы	Москва
Стяжкина Светлана Николаевна	Член рабочей группы	Ижевск
Терещенко Юлия Васильевна	Член рабочей группы	Омск
Торшин Иван Юрьевич	Член рабочей группы	Иваново
Трисветова Евгения Леонидовна	Член рабочей группы	Минск
Тюрин Антон Викторович	Член рабочей группы	Уфа
Хусаинова Рита Игоревна	Член рабочей группы	Уфа
Чернявский Александр Михайлович	Член рабочей группы	Новосибирск
Чернышова Татьяна Евгеньевна	Член рабочей группы	Ижевск
Шабалов Николай Павлович	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Шляхто Евгений Владимирович	Член рабочей группы	Санкт-Петербург
Шупина Марина Ивановна	Член рабочей группы	Омск
Ягода Александр Валентинович	Член рабочей группы	Ставрополь

Члены рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов. В случае сообщения о наличии конфликта интересов член(ы) рабочей группы был(и) исключен(ы) из обсуждения разделов, связанных с областью конфликта интересов.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Представленные Рекомендации разработаны на основе Рекомендаций РНМОТ 2018 г. по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр) [3].

В Рекомендациях, основанных на результатах эпидемиологических, рандомизированных клинических исследований, обобщены и изложены основные принципы лечения пациентов с НДСТ в целом и в особых клинических ситуациях (при выявлении клинических синдромов НДСТ). Основная цель Рекомендаций – облегчить принятие решения при выборе оптимальной стратегии лечения конкретного пациента с НДСТ. Тем не менее окончательное решение о лечении должно быть принято с учетом индивидуальных особенностей пациента и течения заболевания.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врач-терапевт;
2. врач общей практики (семейный врач);
3. врач-кардиолог;
4. врач-ревматолог;
5. врач-пульмонолог
6. врач-гастроэнтеролог;
7. врач-нефролог.

Таблица 1/А2

Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2/А2.

Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 3/А2.

Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года или при появлении новой информации о тактике ведения пациентов с данным заболеванием. Решение об обновлении принимает МЗ РФ на основе предложений, представленных медицинскими некоммерческими профессиональными организациями. Сформированные предложения должны учитывать результаты комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результаты клинической апробации.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 июля 2016 г. №520н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н «Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации» (Зарегистрирован 08.05.2019 № 54588).

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 13 марта 2019 года №124н «Об утверждении порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения».

Приложение Б. Алгоритмы действий врачей.

Схема 1. Диагностика НДСТ



Схема 2. Тактика лечения НДСТ

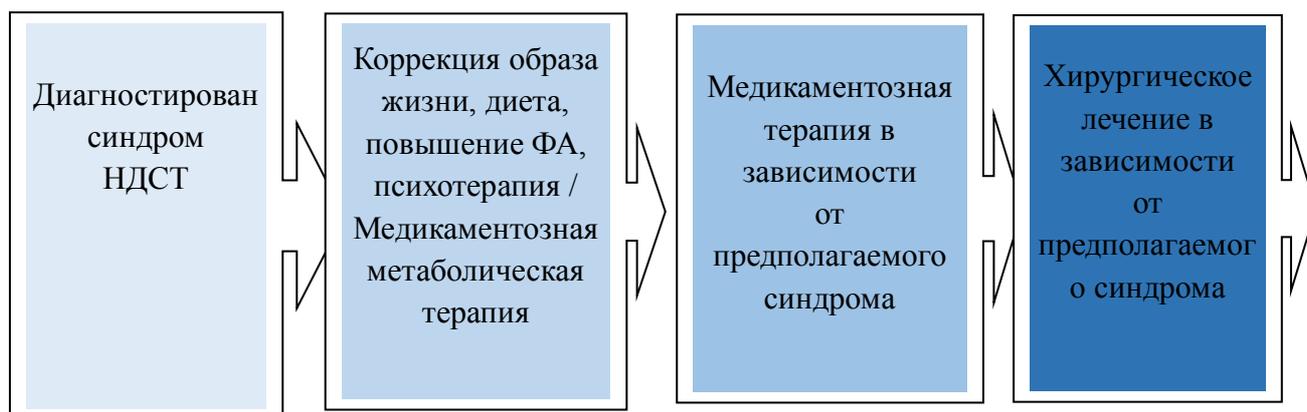
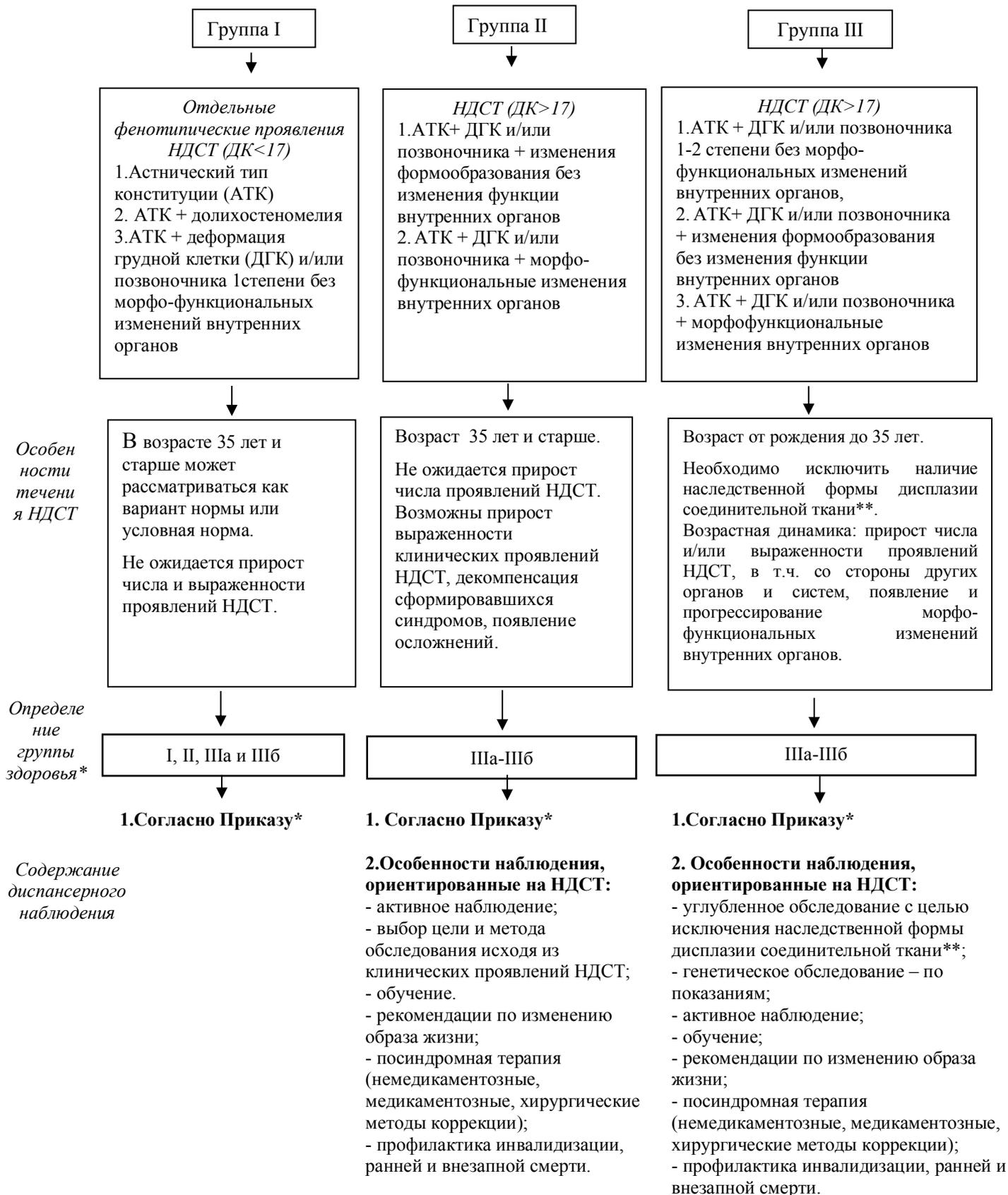


Схема 3. Диспансеризация пациентов с НДСТ



* Приказ МЗ №124н от 13.03.2019г.

** Наследственные формы дисплазии соединительной ткани: синдром Марфана, синдром Эйлера-Данло, несовершенный остеогенез, синдром Лойеса-Дитса и др.

Приложение В. Информация для пациентов

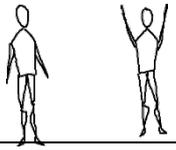
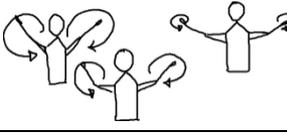
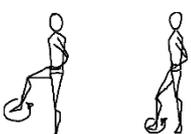
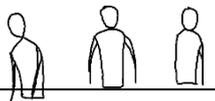
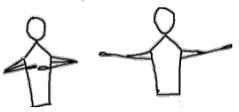
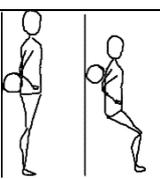
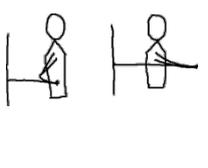
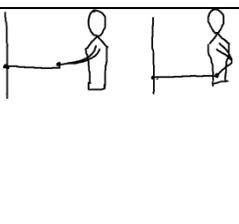
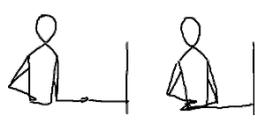
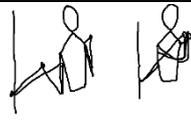
Таблица 1/В. Рекомендации по обогащению рациона питания витаминами и микроэлементами при НДСТ [3]

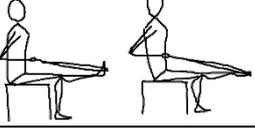
Витамин, микроэлемент	Растительное сырье и продукты питания со значительным содержанием
С	Свежие овощи, фрукты, черноплодная рябина, черная смородина, шиповник, сладкий красный перец, горох, клубника, капуста (кочанная, брюссельская, брокколи), хвоя, мандарины, апельсины, грейпфрут, помидоры, зелень петрушки, укропа и пр.
Р	Листья чая, листья руты пахучей, цитрусовые, плоды шиповника, рябины черноплодной, цветки гречихи, софоры, трава горца птичьего, листья подорожника большого, трава володушки многожилчатой, астрагала шерстистоцветкового, листья боярышника кроваво-красного, каштана обыкновенного, дуба, плоды черники обыкновенной, калины обыкновенной, земляники лесной, малины обыкновенной
В6	Хлеб из муки грубого помола, зерна злаков, бобовые, гречневая и овсяная крупы, бананы, капуста, картофель, мясо, печень, почки, домашняя птица, молоко, творог, сыр, рыба, дрожжи
Д	Печень тунца, трески, палтуса, кита, сельдь, лосось, сардины, цельное молоко, желтки яйца
Е	Зародыши злаковых культур, зеленые части овощей, кукурузное, оливковое, виноградное, льняное, подсолнечное и другие растительные масла, многие овощи и фрукты, печень, мясо, рыба, сливочное масло, молоко; плоды облепихи крушевидной, рябины черноплодной, смородины черной, ежевики сизой, масло плодов ореха грецкого
Магний	Пшеничные отруби, семена тыквы, подсолнечника, чечевица, кунжутное семя, миндаль, палтус, ячмень, гречка, йогурт, бобовые, шпинат, свежая зелень, нерафинированные крупы
Медь	Печень, почки, мозги, морепродукты, гречневая крупа, миндаль, репа, авокадо, шпинат, перец сладкий красный, пшеничные зародыши, пшеничные отруби, пшеница, ячневая крупа, морковь, огурцы, томаты, редис, свекла, капуста, бобовые, земляника лесная, смородина черная, шоколад, какао, кофе, цитрусовые, крыжовник, грибы, яблоки
Марганец	Пророщенная пшеница, орехи фундук, мука пшеничная, хлеб из муки цельного помола, какао-бобы, миндаль, хлеб ржаной, крупа гречневая, фасоль
Кальций	Молоко пастеризованное, сметана, кефир, творог, йогурт, молоко сгущенное, сыр, брынза, плавленый сыр, рыба, петрушка, кунжут миндаль, фасоль, абрикосы сушеные
Цинк	Маковое семя, семена подсолнуха, семя льна, соевая мука, соя, бразильский орех, чечевица сухая, арахис, грецкий орех, миндаль, орех кешью, лесной орех, белый гриб, хрен, фисташки, крапива
Селен	Морская и каменная соль, почки (свиньи, говяжьи и телячьи), печень, сердце, яйца, морская рыба, крабы, омары, лангусты, креветки, пшеничные отруби, проросшие зерна пшеницы, зерна кукурузы, помидоры, пивные дрожжи, грибы, чеснок, черный хлеб, другие продукты из муки грубого, помола

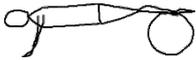
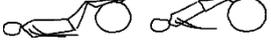
Таблица 2/В. Комплекс упражнений для пациентов с НДСТ.

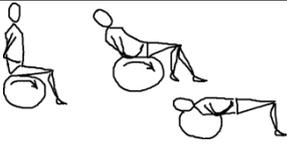
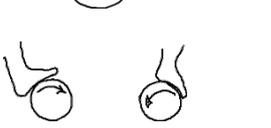
Знакомство с комплексами упражнений должно проводиться под наблюдением врача лечебной физкультуры, кинезиотерапевта [3].

Представленный ниже комплекс упражнений выполняется пациентами в домашних условиях, ежедневно, минимум 3 раза в неделю [2].

	И.п.: ноги на ширине плеч. Поднять руки через стороны вверх, вдохнуть, потянуться, опустить руки, выдохнуть.	5 раз
	Выполнить круговые движения поочередно в лучезапястных, локтевых, плечевых суставах.	10 повторений в обе стороны
	И.п.: стоя на одной ноге. Выполнить вращение в коленных, а затем в голеностопных суставах.	10-15 повторений
	Симметричное вращение плеч вперед, затем назад.	10 раз вперед и назад
	Рывковые движения руками на 4 счета	10 повторений
	И.п.: Стоя спиной к стене, мяч на уровне поясицы. Выполнять приседания. Угол сгибания в коленном суставе не более 90 градусов.	10-20 повторений
	И.п.: Стоя спиной к стене, руки согнуты в локтевых суставах, прижаты к корпусу, эспандер слегка натянут. Выпрямить руки вперед на выдохе, вернуться в исходное положение.	10 повторений
	И.п.: руки выпрямлены перед собой эспандер закреплен впереди и слегка натянут. Сгибать руки в локтевых суставах, приводя их к поясу на выдохе, одновременно сводить лопатки. На выдохе вернуться в и.п.	10 повторений
	И.п.: Рука согнута в локтевом суставе на 90 градусов, . Эспандер	10 повторений
	И.п.: стоя или сидя, руки согнуты в локтях и разведены в стороны, удерживая эспандер, закрепленный сзади. На выдохе сводить руки перед собой, на вдохе – вернуться в исходное положение.	10 повторений

	<p>И.П.: Руки согнуть в локтевых суставах, локти расположить по бокам от туловища. Эспандер удерживать на уровне плечевых суставов перед собой, растягивая его в стороны.</p>	<p>10 повторений</p>
	<p>И.П.: Руки согнуть в локтевых суставах, локти расположить по бокам от туловища. Эспандер удерживать на уровне плечевых суставов за спиной, растягивая его в стороны.</p>	<p>10 повторений</p>
	<p>И.П.: Руки выпрямить перед собой параллельно полу. Растягивать эспандер в стороны, удерживая его на уровне плечевых суставов.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.п.: сидя или стоя. Эспандер закреплен над головой, руки подняты вверх, эспандер слегка натянут. На выдохе опустить руки через стороны так, чтобы кисти находились на уровне плечевого сустава. Удерживать положение несколько секунд и на вдохе поднять руки вверх.</p>	<p>10 повторений</p>
	<p>И.п.: сидя на мяче, эспандер фиксирован ногами. На выдохе растянуть эспандер, поднять плечи, свести лопатки. Удерживать положение несколько секунд. Вернуться в и.п., выдох</p>	<p>10 повторений</p>
	<p>И.П.: Сидя на стуле, руки выпрямлены вперед и вверх. Эспандер закреплен сверху. Растягивая эспандер приводить руки к себе удерживая спину прямо.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.П.: Лежа на животе, эспандер закреплен в области голеностопных суставов. Выполнять сгибание в коленных суставах.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.П.: сидя на стуле, одна нога выпрямлена. Один конец эспандера в руках, другой закреплен на стопе. Выполнять подошвенное сгибание.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.п.: лежа на спине, ноги согнуты в коленных и тазобедренных суставах, руки скрещены на груди. Поднимать на выдохе верхнюю часть туловища, не отрывая поясницы от пола.</p>	<p>15-20 повторений</p>
	<p>И.п.: лежа на полу, правую ногу положи на колено левой ноги. Приподнять голову и плечи и одновременно потянуться локтем левой руки к колену правой ноги.</p>	<p>15-20 повторений</p>

	<p>И.П.: Лежа животом на мяче: ноги параллельно полу или чуть вверх. Теперь "ходите" на руках так, чтобы мяч прокатывался от голеней до груди и обратно.</p>	<p>Прокатите мяч 10 раз</p>
	<p>И.п.: сидя на мяче, эспандер фиксирован ногами. На выдохе растянуть эспандер, поднять плечи, свести лопатки. Удерживать положение несколько секунд. Вернуться в и.п., выдох</p>	<p>10 раз</p>
	<p>И.п.: сидя на мяче. Перекатываться вперед и назад.</p>	<p>20 повторений</p>
	<p>Поочередно поднимать противоположную руку и ногу.</p>	<p>10 повторений</p>
	<p>И.п.: лежа на полу, ноги на мяче. Поднимать таз над полом, исключая прогибание в пояснице.</p>	<p>10 повторений.</p>
	<p>И.п. сидя на мяче. Поочередно поднимать противоположную руку и ногу, сохраняя равновесие..</p>	<p>10 повторений.</p>
	<p>И.П.: сидя. Сжимать мяч между коленными суставами.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.п.: лежа спиной на полу, упираясь в мяч стопами . Медленно поднимать и опускать таз.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>И.П. лежа животом на мяче. Руки и ноги расслаблены, касаются пола, голова опущена. Расслабиться, находясь в этом положении несколько секунд.</p>	
	<p>И.п.: то же. Кисти и колени на полу. Поднять горизонтально руки, выпрямить туловище. Удерживать положение 3-5 сек. Вернуться в И.П., расслабиться.</p>	<p>6-8 повторений</p>
	<p>И.п.: лежа спиной на мяч, корпус выпрямлен. Ноги согнуты под прямым углом. Опускайте ягодицы к полу (мяч немного "прокатывается от поясницы к лопаткам), затем снова выпрямляйте корпус.</p>	<p>25 повторений</p>

	<p>И.П.: Сидя на мяче. Медленно наклонять туловище назад до горизонтального уровня с перекатом на спину до уровня лопаток. Вернуться в исходное положение.</p>	<p>5-6 повторений</p>
	<p>А) Мяч, удерживаемый обеими руками прижать ко лбу. Надавливать на мяч головой, сохраняя нейтральное положение шеи. Упражнение повторить по 5-6 раз.</p>	
	<p>Б) Мяч прижать к затылку. Надавливать головой на мяч, сохраняя нейтральное положение шеи. Упражнение повторить по 5-6 раз.</p>	
	<p>В) Мяч прижать к виску. Надавливать головой на мяч, сохраняя нейтральное положение шеи. Упражнение повторить 5-6 раз.</p>	
	<p>Выполнять подошвенное сгибание пальцев стопы, сжимая мяч.</p>	<p>10-15 повторений</p>
	<p>Стопы расположены на мяче. Прокатывать мяч вперед и назад.</p>	<p>10-15 повторений</p>

Приложение Г1-ГN Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

Шкала тревоги Спилбергера-Ханина (STAI)

<http://psy-clinic.info/index.php/testy/103>

Шкала оценки

Шкала тревоги Спилбергера (State-Trait Anxiety Inventory - STAI) - является информативным способом самооценки уровня тревожности в данный момент (реактивная тревожность, как состояние) и личностной тревожности (как устойчивая характеристика человека). Разработана Спилбергером Ч.Д. и адаптирована Ханиным Ю.Л.

Инструкция. Прочитайте внимательно каждое из приведенных ниже предложений и зачеркните цифру в соответствующей графе справа в зависимости от того, как вы себя чувствуете в данный момент. Над вопросами долго не задумывайтесь, поскольку правильных и неправильных ответов нет.

Таблица 1/Г1. Шкала ситуативной тревожности

№пп	Суждение	Никогда	Почти никогда	Часто	Почти всегда
1	Я спокоен	1	2	3	4
2	Мне ничто не угрожает	1	2	3	4
3	Я нахожусь в напряжении	1	2	3	4
4	Я внутренне скован	1	2	3	4
5	Я чувствую себя свободно	1	2	3	4
6	Я расстроен	1	2	3	4
7	Меня волнуют возможные неудачи	1	2	3	4
8	Я ощущаю душевный покой	1	2	3	4
9	Я встревожен	1	2	3	4
10	Я испытываю чувство внутреннего удовлетворения	1	2	3	4
11	Я уверен в себе	1	2	3	4
12	Я нервничаю	1	2	3	4
13	Я не нахожу себе места	1	2	3	4
14	Я взвинчен	1	2	3	4
15	Я не чувствую скованности, напряжения	1	2	3	4
16	Я доволен	1	2	3	4

17	Я озабочен	1	2	3	4
18	Я слишком возбужден и мне не по себе	1	2	3	4
19	Мне радостно	1	2	3	4
20	Мне приятно	1	2	3	4

Таблица 2/Г1. Шкала личностной тревожности

№пп	Суждение	Никогда	Почти никогда	Часто	Почти всегда
21	У меня бывает приподнятое настроение	1	2	3	4
22	Я бываю раздражительным	1	2	3	4
23	Я легко расстраиваюсь	1	2	3	4
24	Я хотел бы быть таким же удачливым, как и другие	1	2	3	4
25	Я сильно переживаю неприятности и долго не могу о них забыть	1	2	3	4
26	Я чувствую прилив сил и желание работать	1	2	3	4
27	Я спокоен, хладнокровен и собран	1	2	3	4
28	Меня тревожат возможные трудности	1	2	3	4
29	Я слишком переживаю из-за пустяков	1	2	3	4
30	Я бываю вполне счастлив	1	2	3	4
31	Я все принимаю близко к сердцу	1	2	3	4
32	Мне не хватает уверенности в себе	1	2	3	4
33	Я чувствую себя незащищенным	1	2	3	4
34	Я стараюсь избегать критических ситуаций и трудностей	1	2	3	4
35	У меня бывает хандра	1	2	3	4
36	Я бываю доволен	1	2	3	4
37	Всякие пустяки отвлекают и волнуют меня	1	2	3	4
38	Бывает, что я чувствую себя неудачником	1	2	3	4
39	Я уравновешенный человек	1	2	3	4
40	Меня охватывает беспокойство, когда я думаю о своих делах и заботах	1	2	3	4

Интерпретация результатов

При анализе результатов самооценки надо иметь в виду, что общий итоговый показатель по каждой из подшкал может находиться в диапазоне от 20 до 80 баллов. При этом чем выше итоговый показатель, тем выше уровень тревожности (ситуативной или личностной).

Уровень реактивной тревожности вычисляется по формуле:

Тр = Ерп - Еро + 50, где:

Тр - показатель реактивной тревожности;

Ерп - сумма баллов по прямым вопросам (3, 4, 6, 7, 9, 12, 14, 15, 17, 18);

Еро - сумма баллов по обратным вопросам (1, 2, 5, 8, 10, 11, 13, 16, 19, 20).

Для исчисления уровня личностной тревожности применяется формула:

Тл = Елп - Ело + 35, где:

Тл - показатель личностной тревожности;

Елп - сумма баллов по прямым вопросам (22, 23, 24, 25, 28, 29, 31, 32, 34, 35, 37, 38, 40);

Ело - сумма баллов по обратным вопросам (21, 26, 27, 30, 33, 36, 39).

При интерпретации показателей можно использовать следующие ориентировочные оценки тревожности:

до 30 баллов – низкая,

31 - 44 балла - умеренная;

45 и более - высокая.

Пояснения. Пациенты с НДСТ часто характеризуются тревожностью, мнительностью, сниженной стрессоустойчивостью и социальной адаптацией [2, 77].

Личности, относимые к категории высокотревожных, склонны воспринимать угрозу своей самооценке и жизнедеятельности в обширном диапазоне ситуаций и реагировать весьма выраженным состоянием тревожности. Если психологический тест выражает у испытуемого высокий показатель личностной тревожности, то это дает основание предполагать у него появление состояния тревожности в разнообразных ситуациях, особенно когда они касаются оценки его компетенции и престижа.

Лицам с высокой оценкой тревожности следует формировать чувство уверенности и успеха. Им необходимо смещать акцент с внешней требовательности, категоричности, высокой значимости в постановке задач на содержательное осмысление деятельности и конкретное планирование по подзадачам.

Для низкотревожных людей, напротив, требуется пробуждение активности, подчеркивание мотивационных компонентов деятельности, возбуждение заинтересованности, высвечивание чувства ответственности в решении тех или иных задач.

Состояние реактивной (ситуационной) тревоги возникает при попадании в стрессовую ситуацию и характеризуется субъективным дискомфортом, напряженностью, беспокойством и вегетативным возбуждением. Естественно, это состояние отличается неустойчивостью во времени и различной интенсивностью в зависимости от силы воздействия стрессовой ситуации. Таким образом, значение итогового показателя по данной подшкале позволяет оценить не только уровень актуальной тревоги испытуемого, но и определить, находится ли он под воздействием стрессовой ситуации и какова интенсивность этого воздействия на него.

Личностная тревожность представляет собой конституциональную черту, обуславливающую склонность воспринимать угрозу в широком диапазоне ситуаций. При высокой личностной тревожности каждая из этих ситуаций будет обладать стрессовым воздействием на субъекта и вызывать у него выраженную тревогу. Очень высокая личностная тревожность прямо коррелирует с наличием невротического конфликта, с эмоциональными и невротическими срывами и психосоматическими заболеваниями.

Сопоставление результатов по обеим подшкалам дает возможность оценить индивидуальную значимость стрессовой ситуации для испытуемого. Шкала Спилбергера в силу своей относительной простоты и эффективности широко применяется в клинике с различными целями: определение выраженности тревожных переживаний, оценка состояния в динамике и др.