

УТВЕРЖДАЮ

Президент Российского  
научного медицинского  
общества терапевтов,  
академик РАН, д.м.н.,  
профессор, профессор  
кафедры госпитальной  
терапии №1 ФГБОУ ВО  
МГМСУ Минздрава России

\_\_\_\_\_ А.И. Мартынов

Клинические рекомендации

## **Недифференцированные дисплазии соединительной ткани**

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

Возрастная группа: **взрослые**

Год утверждения: **202\_**

Разработчик клинической рекомендации:

**Российское научное медицинское общество терапевтов (РНМОТ)**

# Оглавление

Список сокращений .....	3
Термины и определения .....	3
<b>1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний).....</b>	<b>4</b>
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	4
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	4
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	5
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем .....	5
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .....	5
<b>2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.....</b>	<b>8</b>
2.1 Жалобы и анамнез.....	8
2.2 Физикальное обследование .....	10
2.3 Лабораторные диагностические исследования .....	15
2.4 Инструментальные диагностические исследования .....	15
2.5 Иные диагностические исследования .....	16
<b>3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....</b>	<b>18</b>
3.1. Немедикаментозное лечение НДСТ .....	19
3.2. Медикаментозная терапия НДСТ .....	21
3.3 Иное лечение .....	22
<b>4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....</b>	<b>22</b>
<b>5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....</b>	<b>23</b>
5.1. Профилактика НДСТ .....	23
5.2. Диспансерное наблюдение .....	23
<b>6. Организация медицинской помощи.....</b>	<b>24</b>
<b>7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния) ....</b>	<b>24</b>
<b>Критерии оценки качества медицинской помощи.....</b>	<b>27</b>
<b>Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций .....</b>	<b>31</b>
<b>Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.....</b>	<b>40</b>
<b>Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата .....</b>	<b>43</b>
<b>Приложение Б. Алгоритмы действий врачей .....</b>	<b>44</b>
<b>Приложение В. Информация для пациентов.....</b>	<b>47</b>
<b>Приложение Г1-ГН Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....</b>	<b>52</b>

## Список сокращений

ГОП – гидроксипролины

ДДКА – должный диаметр корня аорты

НДСТ – недифференцированные дисплазии соединительной ткани

ПШТ – площадь поверхности тела

РКИ – рандомизированные клинические исследования

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 или состояний)

## 1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или 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 или 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 или 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**

М 35.8. 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 или 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 или состояний)**

Клинические проявления НДСТ во многом связаны с ведущим клиническим синдромом, затрагивающим ту или иную систему организма. На сегодняшний день выделено 28 синдромов НДСТ: синдром расстройства вегетативной нервной системы астенический синдром, синдром психических расстройств и расстройства поведения, синдром диспластической полинейропатии, бронхо-легочный синдром, синдром обменных нарушений в миокарде, клапанный и аритмический синдромы, синдром синкопальных состояний, синдром внезапной смерти, торако-диафрагмальный синдром, синдром торако-диафрагмального сердца, синдром хронической артериальной гипотонии, синдром артериальной гипертонии, сосудистый синдром, вертеброгенный синдром, синдром гипермобильности суставов, синдром остеопатии, синдромы патологии стопы и патологии органа зрения, синдромы патологии пищеварительной, мочевыделительной и репродуктивной систем, синдром протрузии и релаксации тазового дна, синдром иммунологических нарушений, косметический синдром, тромбгеморрагический синдром, синдром анемии [5].

Временные особенности формирования синдромов НДСТ представлены в таблице 1.

Таблица 1

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.
Тромбгеморрагический синдром	С раннего детского возраста – чаще кровоточивость, однако, воздействие стрессорных факторов (операция, беременность, авиаперелет и др.) повышает вероятность возникновения тромбогенных событий.
Синдром обменных 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 повышения 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 гипертензии	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 полинейропатии	Молодой возраст.
Синдром протрузии и релаксации тазового дна	Развитие пролапса гениталий в ближайшие 3-5 лет после неосложненных родов, прогрессирующее течение.

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

### 2.1 Жалобы и анамнез

**Рекомендовано** при расспросе пациента с НДСТ уточнить ведущий клинический синдром, оценить тяжесть проявления НДСТ.

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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 методику Ч.Д. Спилбергера, адаптированную Ю.Л. Ханиным (Приложение Г1). Данная методика позволяет одновременно оценить в баллах личностную и реактивную тревожность.*

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

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Рекомендовано** определение состояния вегетативной системы в связи с частыми вегетативными расстройствами у пациентов с НДСТ.

В таблице 2 представлены данные расспроса, характерные для изменений тонуса симпатической, либо парасимпатической нервной системы [2, 3].

Таблица 2

Жалобы, обусловленные вегетативными расстройствами при НДСТ

	Симпатическая реакция	Парасимпатическая реакция
<b>Общие жалобы</b>		
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
<b>Жалобы со стороны сердечно-сосудистой системы</b>		
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
<b>Жалобы со стороны системы дыхания</b>		
Нарушения дыхания	Не характерны	Ощущение давления, стеснения в груди, приступы удушья с преобладанием затрудненного вдоха
<b>ЖКТ</b>		
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
<b>Мочеполовая сис-ма</b>		
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
<b>ЦНС</b>		
Вестибулярные расстройства	Головокружение нехарактерно	Часто
Физическая и психическая активность	Рассеянность, быстрая отвлекаемость, неспособность сосредоточиться, быстрая смена мыслей, активность выше вечером	Сосредоточенность хорошая, внимание удовлетворительное, но 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
<b>Данные анамнеза жизни</b>		
Температура при инфекциях	Лихорадочное течение инфекций	Относительно низкая
Аллергические реакции	Редко	Часто

### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 3)**

**Комментарии.** *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 [5].*

**Рекомендован** 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 А (уровень достоверности доказательств – 3)**

**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**

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

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**  
Фенотипические проявления НДСТ делятся на группы в зависимости от вовлечения в диспластический процесс органов и систем (табл. 3).

Таблица 3

Основные группы фенотипических проявлений НДСТ

<p><b>1.Костно-суставные изменения</b></p> <p>Долихостеномелия: отношение верхнего сегмента туловища (до симфеза) к нижнему <math>&lt;0,86</math>, размах рук/рост <math>\geq 1,05</math>, отношение длина стопы/рост <math>&gt;15\%</math>, отношение длина кисти/рост <math>&gt;11\%</math>.</p> <p>Арахнодактилия (паучьи пальцы). Симптомы запястья и большого пальца. Килевидная деформация грудной клетки. Воронкообразная деформация грудной клетки. Сколиотическая деформация позвоночника. Кифоз. Кифосколиоз. Синдром «прямой спины». Протрузия вертлужной впадины. Ограничение выпрямления локтя до <math>170^0</math> и менее. Деформации черепа (долихоцефалия, энтофтальм, скошенные вниз глазные щели, гипоплазия скуловых костей, ретрогнатия). «Арковидное» небо. Искривление носовой перегородки. Нарушение роста и скученность зубов. Гипермобильность суставов. Подвывихи и вывихи, повторяющиеся в одном или более чем в одном суставе. Медиальное смещение медиальной лодыжки. Плоскостопие. Hallus valgus. Спондилолистез. Спондилез. Остеопатии. Ранний остеопороз.</p>
<p><b>2.Изменения кожи и мышц</b></p> <p>Тонкая, легкоранимая, вялая, сухая, растяжимая (более 3 см) кожа. Атрофические стрии. Заживление в виде широких атрофических рубцов по типу «папиросной бумаги». Келлоидные рубцы. Маллюскоидные псевдоопухолы и сфероидные образования в области локтей и колен. При проведении проб щипка, жгута и манжетки появление кровоподтеков, экхимозов, петехий. Ломкость костей. Мышечная гипотония. Гипотрофия мышц. Грыжи и пролапсы органов малого таза и/или послеоперационные грыжи. Диафрагмальная грыжа.</p>
<p><b>3.Признаки НДСТ сердечно-сосудистой системы</b></p> <p>Пролапсы клапанов.</p>

<p>Миксоматозная дегенерация клапанных структур.  Дилатация фиброзных колец.  Пролабирование межжелудочковой перегородки.  Аневризма межпредсердной перегородки.  Расширение корня аорты.  Расширение ствола легочной артерии в возрасте до 40 лет при отсутствии периферического легочного стеноза или любой другой очевидной причины.  Расширение или расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет.  Аневризмы, снижение диаметра и повышенная извитость артериальных сосудов.  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><b>4.Признаки НДСТ органа зрения</b>  Миопия.  Плоская роговица.  Увеличение длины оси глазного яблока.  Подвывих (вывих) хрусталика.  Гипопластическая радужная оболочка или гипопластическая мерцательная мышца, вызывающая миоз.  «Голубые склеры».</p>
<p><b>5.Признаки НДСТ бронхолегочной системы</b>  Трахеобронхиальная дискинезия (экспираторный коллапс трахеи и крупных бронхов)  Апикальные буллы.  Спонтанный пневмоторакс.</p>
<p><b>6.Признаки НДСТ верхних мочевых путей</b>  Нефроптоз, атония чашечно-лоханочной системы.</p>
<p><b>7.Признаки НДСТ ЖКТ</b>  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 (удлиненный желчный пузырь, перегибы желчного пузыря, мегаколон, долихосигма и др.)  Дивертикулы пищевода и различных отделов кишечника.</p>
<p><b>8.Признаки НДСТ системы крови</b>  Тромбоцитопатии, коагулопатии, гемоглобинопатии.</p>
<p><b>9.Признаки НДСТ нервной системы</b>  Расстройства вегетативной нервной системы. Диспластическая полиневропатия.</p>
<p><b>10.Психические расстройства и расстройства поведения при НДСТ</b>  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 рекомендован углубленный дифференциально-диагностический поиск [2-5].

#### Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)

**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].

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

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.	O-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.	Гонкая, 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.	Важивление кожи в виде папиросной бумаги	6,68	0,406
35.	Варикозное расширение вен нижних конечностей	5,83	0,680

Таблица 5

Информативность органных 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

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии.** 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**

**Рекомендовано** 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 макронутриентов), исследование предсердного натрий-уретического пептида, коагулограммы всем пациентам с клиническими признаками НДСТ с целью выявления коморбидной патологии и оценки выраженности диспластического процесса [2-5].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендовано** 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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**

**Рекомендовано** 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 вариабельности 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;
- велоэргометрия;
- стрессЭхоКГ;
- коронарография;
- мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки, брюшной полости;
- спирометрия и проба с бронхолитиком;
- фибробронхоскопия;
- фиброгастродуоденоскопия;
- фиброколоноскопия [2-5].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Комментарии:** пациентам с признаками НДСТ рекомендуется исключить расширение корня аорты с помощью отечественного способа (Семенкин А.А., Нечаева Г.И., 2016) [3, 5, 16]. Расчет должного диаметра корня аорты проводится согласно следующей формуле:

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

где ДДКА – должный диаметр корня аорты (см);

возраст – возраст пациента (годы);

ППТ – площадь поверхности тела ( $\text{м}^2$ ), 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

### **2.5 Иные диагностические исследования**

**Рекомендовано** проведение морфологической диагностики, 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** одним из наиболее достоверных доказательств наличия НДСТ 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].

#### **2.5.1. Медико-генетическое консультирование**

**Рекомендовано** медико-генетическое консультирование 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 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.

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

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** при обследовании родственников I 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].

#### **2.5.2 Молекулярно-генетическая диагностика**

**Рекомендована** молекулярно-генетическая диагностика пациентам с высоким риском развития осложнений НДСТ [3, 9, 19 20].

## Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 5)

**Комментарии:** установлена ассоциация развития неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений НДСТ с носительством гомозиготного генотипа T80807T полиморфного гена SP4, гомозиготного генотипа AA полиморфного гена  $\beta$ -1 адренорецептора, аллеля G полиморфного гена MMP9 (-8202 A/G), гетерозиготного генотипа 5A/6A полиморфного гена MMP3 [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].

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

В настоящее время отсутствует 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 15%. На долю экологических воздействий и возможностей клинической медицины в улучшении здоровья приходится около 35%, 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].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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].

### **3.1. Немедикаментозное лечение НДСТ**

#### **3.1.1. Консультирование и обучение.**

**Рекомендовано** всем пациентам с НДСТ 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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: тяжелая атлетика и деятельность с резким изменением атмосферного давления (дайвинг), а также бесконтрольные 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 персонифицирован: 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**

**Рекомендовано** всем пациентам с НДСТ употребление продуктов, обогащенных веществами, участвующими в метаболизме соединительной ткани – витаминами С, Е, В<sub>6</sub>, 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].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **3.2. Медикаментозная терапия НДСТ**

#### **3.2.1 Общие принципы медикаментозной терапии**

**Рекомендована** медикаментозная метаболическая («базовая») терапия 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].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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.**

**Рекомендовано:**

- 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 [3, 5, 26-30].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **3.3 Иное лечение**

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

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

## **4. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов**

Медицинская реабилитация пациентов с НДСТ подразумевает под собой необходимость полноценного восстановления функциональных возможностей организма, повышения качества жизни, а также предупреждения развития осложнений.

**Рекомендовано** пациентам с НДСТ включать в программу реабилитации лечебную физкультуру, лечебное питание, массаж, физиотерапию, психологическую коррекцию, санаторно-курортное лечение, медикаментозную терапию [2-5]. В целом, программа реабилитации рассчитана на 12-недельный курс, проводится 2 раза в год и носит максимально индивидуализированный характер [31].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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].

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

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

### **5.1. Профилактика НДСТ**

**Рекомендовано** повышение уровня информированности пациентов с НДСТ по вопросам здоровья, повышение их мотивации к ведению здорового образа жизни, регулярному прохождению профилактических медицинских обследований и вакцинации в рамках реализации популяционной стратегии профилактики.

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендовано** раннее выявление среди населения пациентов с НДСТ, особенно с высоким суммарным сердечно-сосудистым риском, в рамках реализации стратегии высокого риска.

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**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 ША группе здоровья.

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

**Рекомендовано** проведение комплекса мер по предупреждению осложнений НДСТ, включая наиболее полную коррекцию факторов риска и лечение пациентов, уже имеющих НДСТ, в рамках реализации стратегии вторичной профилактики.

#### **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 4)**

### **5.2. Диспансерное наблюдение**

**Рекомендован** ежегодный осмотр терапевта или врача общей практики (семейного врача) и, по показаниям, врачей узких специальностей, учитывая прогрессивное течение НДСТ, 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].

#### **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 4)**

## 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;
- тромбоэмболия 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).

Таблица 6

Прогностическая таблица оценки общего риска неблагоприятных сердечно-сосудистых проявлений

Показатель	I	ПК*	Показатель	I	ПК
Возраст $\leq 30$ 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 $\geq 3$ 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> ( <i>-8202 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
$QTcD < 50$ мс	0,810	-4	Диагностический коэффициент $\geq 36$	1,07	+6
$QTcD \geq 50$ мс	1,517	+6	$22 \leq$ 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 магниевого 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. Проллапс 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 27 апреля 2021 г. № 404н «Об утверждении Порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения».

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

**Акатова Евгения Владимировна** – д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии №1 ФГБОУ ВО Московского государственного медико-стоматологического университета им. А.И. Евдокимова Минздрава России, член российского научного медицинского общества терапевтов (РНМОТ), российского кардиологического общества (РКО). Конфликт интересов отсутствует.

**Аникин Виктор Васильевич** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Арсентьев Вадим Геннадьевич** – д.м.н., главный педиатр Министерства обороны Российской Федерации, профессор кафедры детских болезней ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова» Министерства обороны РФ.

**Арутюнов Григорий Павлович** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, член-корреспондент РАН. Вице-президент РНМОТ, президент Евразийской Ассоциации Терапевтов, член правления Общества специалистов по сердечной недостаточности. Конфликт интересов отсутствует.

**Баранов Александр Александрович** – д.м.н., профессор, профессор кафедры педиатрии и детской ревматологии Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГБОУ ВО Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова Минздрава России, академик РАН. Почетный председатель исполнительного комитета союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Билевич Ольга Анатольевна** – к.м.н., доцент, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член научного общества нефрологов России. Конфликт интересов отсутствует.

**Бутолин Евгений Германович** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой клинической биохимии и лабораторной диагностики ФПК и ПП ФГБОУ ВО Ижевской ГМА Минздрава России, член федерации лабораторной медицины. Конфликт интересов отсутствует.

**Верещагина Галина Николаевна** – д.м.н., профессор кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки врачей ФГБОУ ВО Новосибирского ГМУ Минздрава России, член РНМОТ, РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Вершинина Мария Вячеславовна** – д.м.н., профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член Российского респираторного общества, Европейского респираторного общества. Конфликт интересов отсутствует.

**Викторова Инна Анатольевна** – д.м.н., профессор, зав. кафедрой внутренних болезней и поликлинической терапии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, РКО, Российской Ассоциации врачей общей практики/семейных врачей. Конфликт интересов отсутствует.

**Воевода Михаил Иванович** – д.м.н., профессор, академик РАН, директор ФГБНУ «Федеральный исследовательский центр фундаментальной и трансляционной медицины» СО РАН. Член Совета Международного общества терапевтов. Конфликт интересов отсутствует.

**Галявич Альберт Сарварович** – д.м.н., профессор, член-корреспондент Академии наук Республики Татарстан, заведующий кафедрой кардиологии ФПК и ППС ФГБОУ ВО Казанского ГМУ Минздрава России, Вице-президент Российского кардиологического общества, член Правлений Общества специалистов по сердечной недостаточности, Национального общества по атеросклерозу, Российского медицинского общества по артериальной гипертонии. Конфликт интересов отсутствует.

**Гарганеева Наталья Петровна** – д.м.н., профессор кафедры общей врачебной практики и поликлинической терапии ФГБОУ ВО Сибирского ГМУ Минздрава России, член РКО, Европейского общества кардиологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Гендлин Геннадий Ефимович** – д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии №2 лечебного факультета ФГБОУ ВО РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Гладких Наталья Николаевна** – д.м.н., профессор, профессор кафедры госпитальной терапии ФГБОУ ВО Ставропольского ГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Глогов Андрей Васильевич** – д.м.н., профессор кафедры гигиены труда, профпатологии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Гнусаев Сергей Фёдорович** – д.м.н., профессор, член-корреспондент РАЕН, заведующий кафедрой педиатрии педиатрического факультета ФГБОУ ВО Тверской ГМУ Минздрава России, член Союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Горбунова Виктория Николаевна** – д.б.н., профессор кафедры общей и молекулярной медицинской генетики ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, член Российского общества медицинских генетиков. Конфликт интересов отсутствует.



**Гринберг Лев Моисеевич** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой патологической и судебной медицины ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, член Президиума правления научного общества патологоанатомов России, член Международной Академии Патологии. Конфликт интересов отсутствует.

**Громова Ольга Алексеевна** – д.м.н., профессор, в.н.с., научный руководитель Института фармакоинформатики ФИЦ ИУ РАН, член российского научного общества фармакологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Давлетшин Рашит Ахметович** – д.м.н., профессор кафедры госпитальной терапии №2 ФГБОУ ВО Башкирский ГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Дакуко Анастасия Николаевна** – к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии с курсом ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Делов Роман Андреевич** – к.м.н., доцент кафедры неврологии и нейрохирургии с курсом ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России. Конфликт интересов отсутствует.

**Домницкая Татьяна Михайловна** – д.м.н., профессор кафедры функциональной и лучевой диагностики факультета непрерывного медицинского образования ФГБОУ ВО РУДН Минздрава России, член Российской ассоциации специалистов функциональной диагностики. Конфликт интересов отсутствует.

**Дрокина Ольга Васильевна** – к.м.н., доцент, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Друк Инна Викторовна** – д.м.н., доцент, зав. кафедрой внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, Российской и Европейской ассоциаций эндокринологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Дубилей Галина Сергеевна** – д.м.н., профессор, врач по лечебной физкультуре центра реабилитации «Омский». Конфликт интересов отсутствует.

**Евсеева Мария Евгеньевна** – д.м.н., профессор, заведующая кафедрой факультетской терапии ФГБОУ ВО Ставропольского ГМУ Минздрава России, член РНМОТ, член экспертной группы РКО и президиума регионального отделения РКО в ЮФО. Конфликт интересов отсутствует.

**Земцовский Эдуард Вениаминович** – д.м.н., профессор, заведующий НИЛ соединительнотканых дисплазий ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, председатель Санкт-Петербургского отделения РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Иванова Дарья Сергеевна** – к.м.н., доцент, доцент кафедры поликлинической терапии и внутренних болезней ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Иванова Ирина Леонидовна** – к.м.н., доцент 24 кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВО Ижевской ГМА Минздрава России, член всероссийского общества неврологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Кадурин Тамара Ивановна** – д.м.н., профессор кафедры медицинской генетики ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, член Союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Калинина Инга Юрьевна** – к.м.н., ассистент кафедры фармакологии, клинической фармакологии ФГБОУ ВО ОмГМУ, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Канунникова Олеся Игоревна** – к.м.н., ассистент кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Карпов Ростислав Сергеевич** – д.м.н., профессор, академик РАН, научный руководитель НИИ кардиологии Томского НИМЦ, профессор кафедры факультетской терапии ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России, член Европейского и Международного обществ кардиологов, почётный член Болгарского кардиологического общества, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Кильдиярова Рита Рафгатовна** – д.м.н., профессор по кафедре пропедевтики детских болезней ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, член РНМОТ, российской гастроэнтерологической ассоциации. Конфликт интересов отсутствует.

**Конев Владимир Павлович** – д.м.н., профессор, профессор кафедры судебной медицины с курсом правоведения ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член ассоциации судебно-медицинских экспертов. Конфликт интересов отсутствует.

**Коненков Владимир Иосифович** – д.м.н., профессор, академик РАН, научный руководитель НИИКЭЛ – филиал ИЦИГ СО РАН, член Президиума СО РАН, член Президиума Российского научного общества иммунологов, член правления Российской ассоциации ревматологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Кононов Алексей Владимирович** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой патологической анатомии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России. Вице-президент Российского общества патологоанатомов. Член президиума Российской гастроэнтерологической ассоциации. Конфликт интересов отсутствует.

**Кононова Наталья Юрьевна** – к.м.н., генеральный директор-главный врач АО санаторий «Металлург», член российского общества дерматовенерологов и косметологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Кореннова Ольга Юрьевна** – д.м.н., профессор, профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Кривцова Людмила Алексеевна** – д.м.н., профессор, член Совета старейшин ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член Союза педиатров России.

**Кудинова Евгения Геннадьевна** – д.м.н., акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики медицинского научно-образовательного центра института медицины и психологии им. В. Зельмана новосибирского государственного университета, член российского общества акушеров-гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Куликов Александр Матвеевич** – д.м.н., профессор, профессор кафедры педиатрии и детской кардиологии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России, член союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Лисиченко Ольга Вадимовна** – к.м.н., доцент кафедры медицинской генетики и биологии ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России, член российского общества медицинских генетиков. Конфликт интересов отсутствует.

**Логинова Екатерина Николаевна** – к.м.н., доцент, доцент кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Лялюкова Елена Александровна** – д.м.н., доцент, профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, Российской гастроэнтерологической ассоциации. Конфликт интересов отсутствует.

**Максимов Владимир Николаевич** – д.м.н., профессор кафедры медицинской генетики и биологии ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России, член российского общества медицинских генетиков. Конфликт интересов отсутствует.

**Малев Эдуард Геннадьевич** – д.м.н., ведущий научный сотрудник НИЛ соединительнотканых дисплазий ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Мартынов Анатолий Иванович** – д.м.н., профессор, академик РАН, профессор кафедры госпитальной терапии № 1 ФГБОУ ВО Московского государственного медико-стоматологического университета им. А.И. Евдокимова Минздрава России, Президент РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Миллер Ольга Николаевна** – д.м.н., профессор кафедры неотложной терапии с эндокринологией и профпатологией факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки врачей ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Момот Андрей Павлович** – д.м.н., профессор, профессор лаборатории гемостаза института клинической медицины ФГБОУ ВО Алтайского МГУ Минздрава России, член национальной ассоциации по тромбозу и гемостазу. Конфликт интересов отсутствует.

**Московский Сергей Николаевич** – к.м.н., доцент, заведующий кафедрой судебной медицины с курсом правоведения ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член ассоциации судебно-медицинских экспертов. Конфликт интересов отсутствует.

**Надей Елена Витальевна** – к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО, член российской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов, Европейского респираторного общества. Конфликт интересов отсутствует.

**Нестеренко Зоя Васильевна** – д.м.н., профессор кафедры пропедевтики детских болезней ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России, член рабочей группы по созданию педиатрических рекомендаций по диагностике и лечению дисплазий; член европейских научных сообществ: EAACI (The European Academy of Allergy and Clinical Immunology), ERS (European Respiratory Society), ESPID (European Society for Pediatric Infectious Diseases); Союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Нечаева Галина Ивановна** – д.м.н., профессор, профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, председатель Омского областного отделения РКО, председатель секции «Дисплазии соединительной ткани» РНМОТ, член Российской ассоциации врачей общей практики/семейных врачей. Конфликт интересов отсутствует.

**Никулина Светлана Юрьевна** – д.м.н., профессор кафедры внутренних болезней №1, проректор по учебной работе ФГБОУ ВО КрасГМУ им. профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Первичко Елена Ивановна** – к.м.н., доцент кафедры нейро- и патопсихологии ФГБОУ ВО МГУ им. М.В. Ломоносова Минздрава России, член российского психологического общества. Конфликт интересов отсутствует.

**Петрова Марина Михайловна** – д.м.н., профессор, первый проректор, зав. кафедрой поликлинической терапии и семейной медицины с курсом ПО ФГБОУ ВО КрасГМУ Минздрава России, председатель правления региональной общественной организации «Ассоциация терапевтов Красноярского края». Конфликт интересов отсутствует.

**Попов Сергей Валентинович** – д.м.н., профессор, академик РАН, директор НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Вице-президент Всероссийского научного общества аритмологов, член Европейского и Российского обществ кардиологов и Европейской ассоциации аритмологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Потапов Виктор Владимирович** – к.м.н., доцент кафедры поликлинической терапии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член Российской ассоциации специалистов функциональной диагностики. Конфликт интересов отсутствует.

**Рожкова Мария Юрьевна** – к.м.н., доцент кафедры поликлинической терапии ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член Российской гастроэнтерологической ассоциации. Конфликт интересов отсутствует.

**Рудой Андрей Семенович** – д.м.н., профессор, начальник кафедры военно-полевой терапии учреждения образования «Белорусский государственный медицинский университет», член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Савельева Ирина Вячеславовна** – д.м.н., доцент, зав. кафедрой акушерства и гинекологии №1 ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член российского общества акушеров-гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Свечникова Наталья Николаевна** – д.м.н., ведущий научный сотрудник лаборатории клинической иммуногенетики НИИ клинической и экспериментальной лимфологии – филиал ИЦиГ СО РАН, член российского общества медицинских генетиков. Конфликт интересов отсутствует.

**Семенкин Александр Анатольевич** – д.м.н., профессор, профессор кафедры внутренних болезней и семейной медицины ДПО ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РНМОТ, РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Семенова Елена Владимировна** – к.м.н., кардиолог клиники ФГБОУ ВО ОмГМУ Минздрава России, член РКО. Конфликт интересов отсутствует.

**Смольнова Татьяна Юрьевна** – д.м.н., доцент ФГБОУ ВО Московского государственного медико-стоматологического университета им. А.И. Евдокимова Минздрава России, член Российской академии естествознания, российского общества акушеров-гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Смяловский Вадим Эдуардович** – к.м.н., заместитель главного врача по медицинской части БУЗОО «КДЦ», член российской Ассоциации специалистов функциональной диагностики. Конфликт интересов отсутствует.

**Стяжкина Светлана Николаевна** – д.м.н., профессор 25 кафедры факультетской хирургии ФГБОУ ВО Ижевская ГМА Минздрава России, член правления Российского общества хирургов-эндокринологов, член-корреспондент РАЕ, член Российской ассоциации

хирургов-гепатологов, член Европейской ассоциации по интенсивной терапии. Конфликт интересов отсутствует.

**Терещенко Юлия Васильевна** – к.м.н., доцент, врач функциональной диагностики БУ ХМАО-Югры «Сургутская окружная клиническая больница», член российской ассоциации специалистов функциональной диагностики. Конфликт интересов отсутствует.

**Торшин Иван Юрьевич** – кандидат химических и физико-математических наук, старший научный сотрудник ФИЦ ИУ РАН. Конфликт интересов отсутствует.

**Трисветова Евгения Леонидовна** – д.м.н., профессор 2-й кафедрой внутренних болезней УО «Белорусский государственный медицинский университет», член Европейского общества кардиологов, член РКО, член Белорусского общества кардиологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Тюрин Антон Викторович** – к.м.н., доцент, заведующий кафедрой внутренних болезней ФГБОУ ВО Башкирский ГМУ Минздрава России, член РНМОТ. Конфликт интересов отсутствует.

**Уварова Елена Витальевна** – д.м.н., профессор, зав. 2 гинекологическим отделением ФГБУ «НМИЦАГиП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, член межрегиональной общественной организации «Объединение детских и подростковых гинекологов», член президиума Европейской ассоциации детских и подростковых гинекологов. Конфликт интересов отсутствует.

**Хусаинова Рита Игоревна** – д.б.н., ведущий научный сотрудник института биохимии и генетики УНЦ РАН, член российского общества медицинских генетиков. Конфликт интересов отсутствует.

**Чернявский Александр Михайлович** – д.м.н., профессор, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, член ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России. Конфликт интересов отсутствует.

**Шабалов Николай Павлович** – д.м.н., профессор, профессор кафедры и клиники детских болезней им. М.С. Маслова ФГБОУ ВО «Военно-медицинской академии» имени С.М. Кирова, Президент Санкт-Петербургского отделения союза педиатров России. Конфликт интересов отсутствует.

**Шляхто Евгений Владимирович** – д.м.н., профессор, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, академик РАН. Президент Российского кардиологического общества, член рабочей группы экспертов ВОЗ. Вице-президент Национальной Медицинской Палаты. Президент Российского кардиологического общества. Почетный член Европейского общества кардиологов, Американской ассоциации сердца, Американской коллегии кардиологов. Член Программного комитета Европейского конгресса

кардиологов, член Комитета по клиническим рекомендациям Европейского кардиологического общества. Конфликт интересов отсутствует.

**Шупина Марина Ивановна** – к.м.н., доцент кафедры терапии медицинского института БФУ им. И. Канта, член ассоциации ревматологов России. Конфликт интересов отсутствует.

**Ягода Александр Валентинович** – д.м.н, профессор, заведующий кафедрой госпитальной терапии ФГБОУ ВО Ставропольского ГМУ Минздрава России, член правления РНМОТ, член Европейской ассоциации гепатологов, общества гастроэнтерологов России, Нью-Йоркской академии наук, академии медико-технических наук России. Конфликт интересов отсутствует.

## **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. Основная цель Рекомендаций – облегчить принятие решения при выборе оптимальной стратегии лечения 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:

- врач-терапевт;
- врач-лечебник;
- врач общей практики (семейный врач);
- врач-кардиолог;
- врач-ревматолог;
- врач-пульмонолог
- врач-гастроэнтеролог;
- врач-нефролог.



**Таблица 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований (РКИ) 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 1.** Шкала оценки уровней достоверности доказательств для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

**Таблица 3.**

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

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
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, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утвержденным КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

### **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:

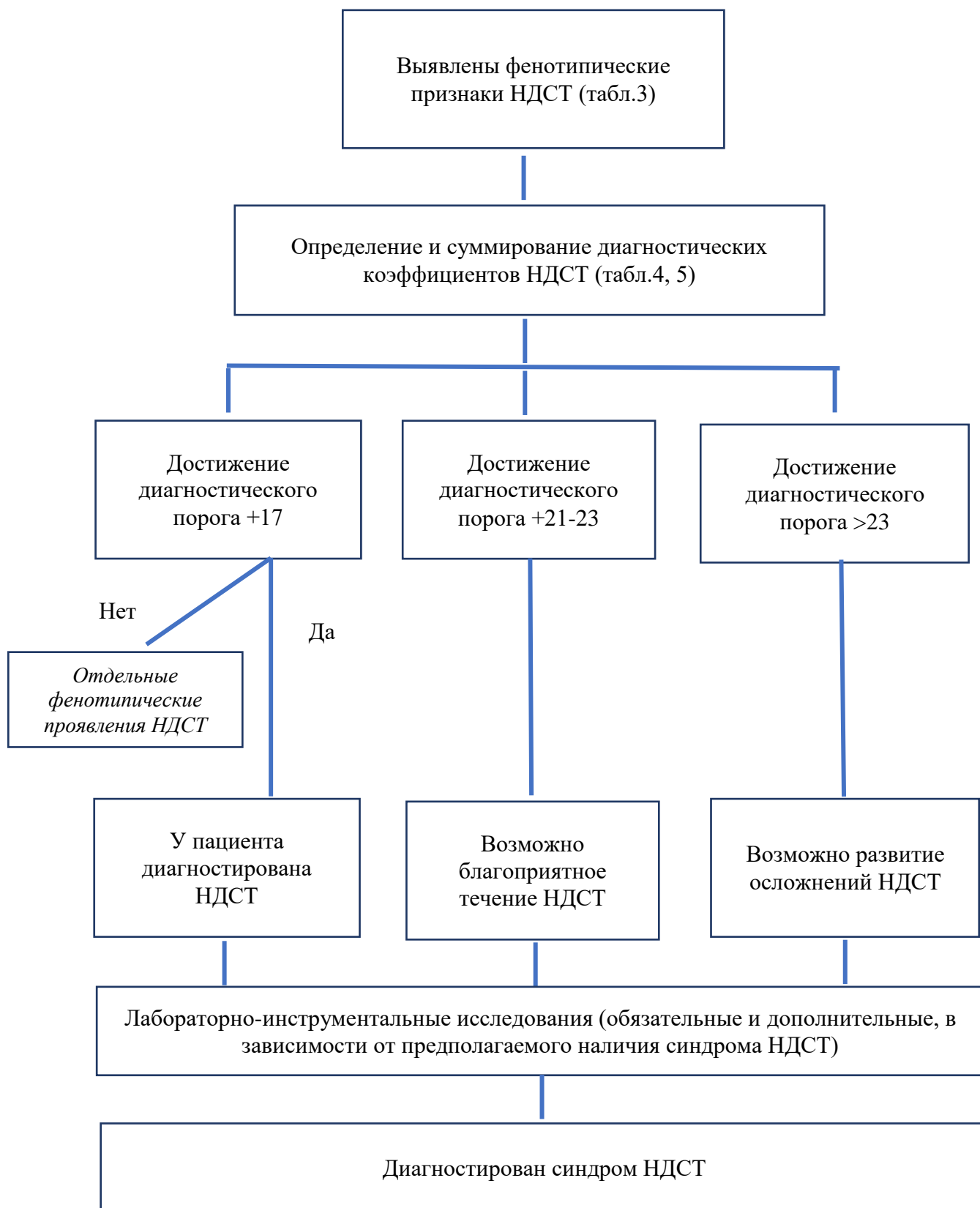
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. №203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи»;

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.02.2019 № 103н (ред. от 23.06.2020) «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 РФ от 27 апреля 2021 г. № 404н «Об утверждении Порядка проведения профилактического медицинского осмотра и диспансеризации определенных групп взрослого населения».

## Приложение Б. Алгоритмы действий врачей

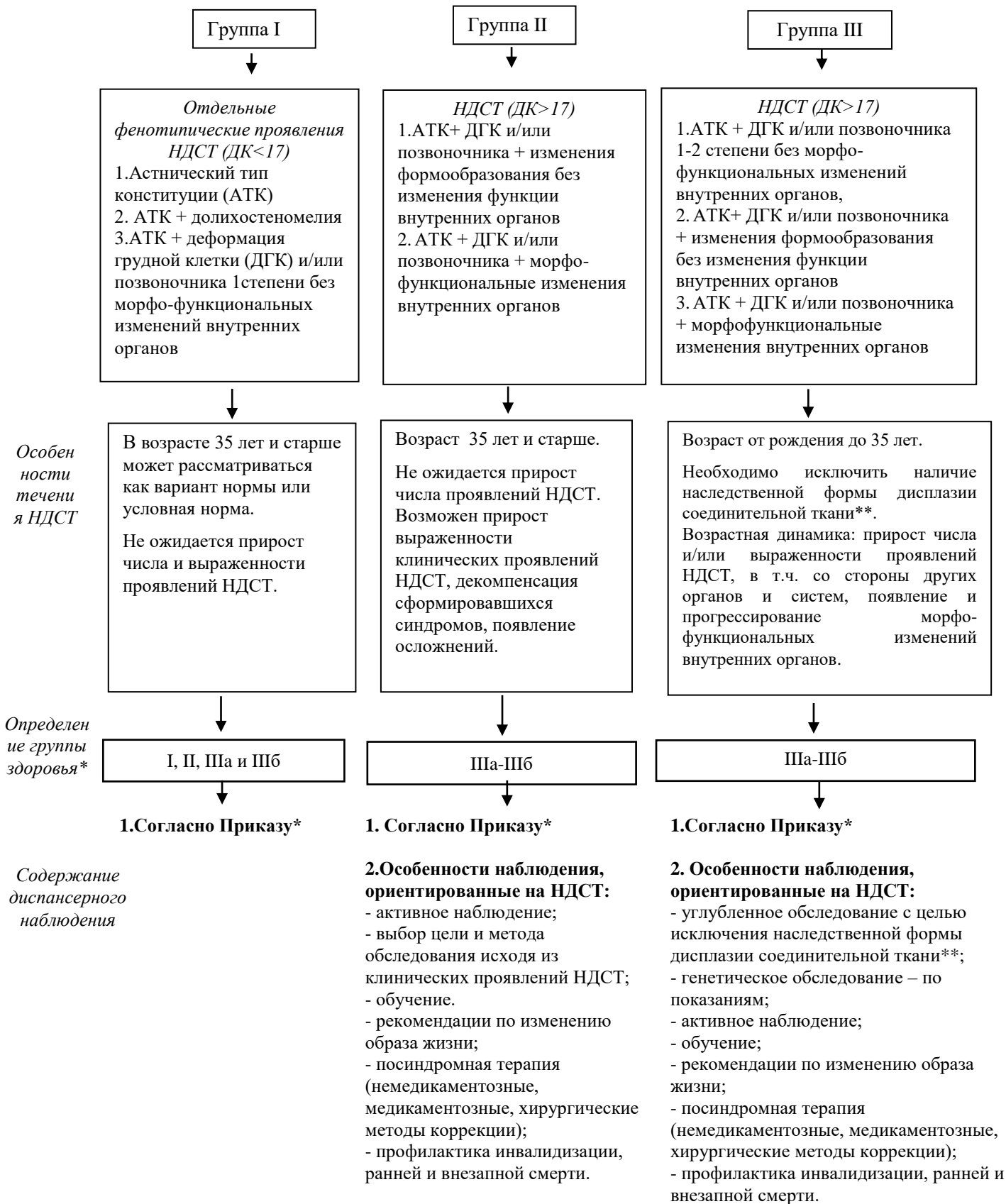
### Схема 1. Диагностика НДСТ



## Схема 2. Тактика лечения НДСТ



### Схема 3. Диспансеризация пациентов с НДСТ



\* Приказ МЗ №404н от 27.04.2021г.

\*\* 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]

<b>Витамин, микроэлемент</b>	<b>Растительное сырье и продукты питания со значительным содержанием</b>
<b>С</b>	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.
<b>Р</b>	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
<b>В6</b>	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
<b>Д</b>	Печень тунца, трески, палтуса, кита, сельдь, лосось, сардины, цельное молоко, желтки яйца
<b>Е</b>	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
<b>Магний</b>	Пшеничные отруби, семена тыквы, подсолнечника, чечевица, кунжутное семя, миндаль, палтус, ячмень, гречка, йогурт, бобовые, шпинат, свежая зелень, нерафинированные крупы
<b>Медь</b>	Печень, почки, мозги, морепродукты, гречневая крупа, миндаль, репа, авокадо, шпинат, перец сладкий красный, пшеничные зародыши, пшеничные отруби, пшеничная, ячневая крупа, морковь, огурцы, томаты, редис, свекла, капуста, бобовые, земляника лесная, смородина черная, шоколад, какао, кофе, цитрусовые, крыжовник, грибы, яблоки
<b>Марганец</b>	Пророщенная пшеница, орехи фундук, мука пшеничная, хлеб из муки цельного помола, какао-бобы, миндаль, хлеб ржаной, крупа гречневая, фасоль
<b>Кальций</b>	Молоко пастеризованное, сметана, кефир, творог, йогурт, молоко сгущенное, сыр, брынза, плавленый сыр, рыба, петрушка, кунжут миндаль, фасоль, абрикосы сушеные
<b>Цинк</b>	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
<b>Селен</b>	Морская и каменная соль, почки (свиные, 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].

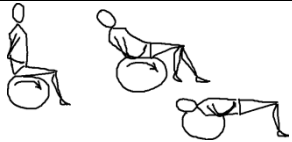



Представленный ниже комплекс упражнений выполняется пациентами в домашних условиях, ежедневно, минимум 3 раза в неделю [2].

	И.п.: ноги на ширине плеч. Поднять руки через стороны вверх, вдохнуть, потянуться, опустить руки, выдохнуть.	5 раз
	Выполнить круговые движения поочередно в лучезястных, 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 пояса. 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 скрещенны 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 голени 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. Удержат 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-ГН Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях

### Приложение Г1. Шкала тревоги Спилбергера-Ханина (STAI)

Название на русском языке: Шкала тревоги Спилбергера-Ханина.

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

Тип: 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 подзадам.

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.*