

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д.Л. Пиневиц  
28.11.2012  
Регистрационный № 128-1012

**МЕТОД ОПРЕДЕЛЕНИЯ ГРУППЫ РИСКА  
НЕБЛАГОПРИЯТНОГО ТЕЧЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ  
У ЖЕНЩИН С НАСЛЕДСТВЕННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ  
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУО «Белорусская медицинская академия  
последипломного образования»

АВТОРЫ: О.М. Жарская, д-р мед. наук, проф. Т.Д. Тябут, О.В. Чанова

Минск 2012

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложены схема выявления группы риска неблагоприятного течения беременности и родов, а также тактика ведения беременных с наследственными нарушениями соединительной ткани, рекомендуемые для повышения эффективности терапевтического наблюдения указанной категории лиц. Указанные схема выявления группы риска и тактика ведения беременных могут использоваться в организациях здравоохранения при разработке индивидуальных программ лечебных и профилактических мероприятий, снижающих вероятность осложнений беременности и родов у женщин с наследственными нарушениями соединительной ткани.

## **ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ**

1. Эхокардиограф (Эхо-КГ) для выявления малых аномалий сердца.
2. Весы напольные, ростомер для определения индекса массы тела (ИМТ).
3. Индивидуальная карта этапного осмотра беременной с дисплазией соединительной ткани (ДСТ) с указанием:
  - внешних фенотипических признаков ДСТ (приложение А);
  - гипермобильности суставов, оцениваемой по счету Бейтона, который включает 5 заданий (приложение Б):
    - А — разгибание мизинца на 90° (по 1 баллу с каждой стороны);
    - В — приведение большого пальца через сторону назад до соприкосновения с предплечьем (по 1 баллу с каждой стороны);
    - С — переразгибание локтевого сустава на 10° (по 1 баллу с каждой стороны);
    - D — переразгибание колена на 10° (по 1 баллу с каждой стороны);
    - Е — дотронуться ладонями до пола, не сгибая колени (1 балл);
  - вегетативного индекса Кердо (ВИК), рассчитываемого по формуле:

$$\text{ВИК} = (1 - \text{ДАД}/\text{ЧСС}) \times 100 \quad (1),$$

где ДАД — величина диастолического давления;

ЧСС — частота сердечных сокращений в 1 мин.

Оценка: ВИК = 0 — полное вегетативное равновесие;

ВИК >0 — преобладает симпатический тонус;

ВИК <0 — преобладает парасимпатический тонус;

• реактивной и личностной тревожности (РТ и ЛТ соответственно), оцениваемой по шкале Спилбергера–Ханина, включающая по 20 вопросов для определения реактивной и личностной тревожности (приложение В). Каждый ответ пациентки оценивается от 1 до 4 баллов.

РТ вычисляется как сумма баллов по прямым вопросам (3, 4, 6, 7, 9, 12, 13, 14, 17, 18) минус сумма баллов по обратным вопросам (остальные) плюс 50.

ЛТ равняется сумме баллов по прямым вопросам (22, 23, 24, 25, 28, 29, 31, 32, 34, 35, 37, 38, 40) минус сумма баллов по обратным вопросам (остальные) плюс 35.

Оценка результатов по шкале Спилбергера–Ханина:

- до 30 баллов — низкая тревожность;

- от 31 до 45 баллов — умеренная тревожность;
- свыше 46 баллов — высокая тревожность;

- уровня депрессии, определяемого по шкале Гамильтона для оценки депрессии, включающей 24 вопроса (приложение Г). Ответ на каждый вопрос оценивается от 0 до 4 баллов.

Оценка результатов по шкале Гамильтона:

- до 14 баллов — норма;
- 16–18 баллов — непсихотическое депрессивное состояние;
- более 18–20 баллов — возможна психотическая депрессия.

## **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

Наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) у беременных.

## **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ**

Отсутствуют.

## **ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА**

1. При первичном обращении в женскую консультацию для постановки на учет необходим совместный осмотр врача-ревматолога (врача-терапевта) и врача-акушера-гинеколога с целью оценки риска неблагоприятных исходов и патологии беременности, включающий определение фенотипических стигм наследственных нарушений соединительной ткани и сбор акушерского анамнеза. В приложении Д указаны показатели оценки эффективности рекомендуемых методов на основе анализа ROC-кривых для количественных показателей и оценки шансов (ОШ) — для качественных, а также показатели диагностической точности для каждого метода (чувствительность, специфичность, отношение правдоподобия, точность метода, предсказательная ценность положительного и отрицательного результатов (соответственно ПЦПР и ПЦОР)).

1.1 Основанием для диагностирования у беременной ННСТ является:

- прирост массы тела 12,6 кг и менее к концу III триместра при предыдущих беременностях;
- ИМТ при первичном осмотре 22,79 кг/м<sup>2</sup> и менее.

1.2. Для прогнозирования осложнений текущей беременности (чрезмерная рвота беременных, требующая госпитализации; угрожающий выкидыш раннего срока беременности, отслойка плаценты, тазовое предлежание плода, неразвивающаяся беременность, выкидыш, антенатальная гибель плода, преждевременные роды) оптимальным количеством является наличие более 12 фенотипических признаков ДСТ.

1.3. При сочетании более 10 фенотипических стигм ДСТ и выше 5 баллов гипермобильности суставов у женщин возрастает шанс выявления в будущем патологии у детей в 3,37 раза.

1.4. Шанс рождения ребенка с пролапсом митрального клапана (ПМК) возрастает при:

- наличии у беременной выкидышей в анамнезе;
- ИМТ у женщины ниже нормальных значений при первичном осмотре;

- прибавке в весе беременной  $\leq 4,2$  кг ко II триместру.

2. При выявлении данных факторов рекомендуется оценка исходного вегетативного статуса беременных с определением вегетативного индекса Кердо, что позволяет стратифицировать риск и прогнозировать шанс осложнений беременности и развития патологии у детей, рожденных женщинами с наследственными нарушениями соединительной ткани. Предиктором шанса выявления в будущем аномалий сердца у ребенка является индекс Кердо при первичном осмотре беременной более 19.

3. Выявленные фенотипические признаки наследственных нарушений соединительной ткани и гипермобильность суставов являются показанием для детального обследования сердечно-сосудистой и других систем для поиска прочих малых аномалий развития в I триместре беременности.

4. Для оценки шанса всех неблагоприятных исходов беременности информативными являются шкала тревожности Спилбергера–Ханина и опросник Гамильтона. С шансом осложнений беременности и выявления в будущем патологии у рожденных детей ассоциируются:

- уровень ЛТ выше 44 баллов в I и более 47 баллов во II триместрах;

- уровень депрессии по опроснику Гамильтона выше 6 баллов в I и более 12 баллов во II триместрах.

5. Определение группы риска неблагоприятного течения беременности и родов у женщин с наследственными нарушениями соединительной ткани проводится по алгоритму в соответствии с приложением Е.

## **ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ**

Отсутствуют.

**Внешние фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани**  
(Земцовский Э.В., 1998)

1. Краниоцефальные:

- неправильная форма черепа;
- долихоцефалия;
- несращение губы и верхнего неба;
- короткая шея;
- искривление носовой перегородки;
- частые носовые кровотечения.

2. Глазные:

- миопия;
- эпикант;
- широко или близко расположены глаза;
- колобомы;
- короткие или узкие глазные щели;
- птоз;
- прогрессирующая патология зрения;
- катаракта.

3. Полость рта:

- высокое и «готическое» небо;
- нарушение роста зубов;
- расщепление язычка;
- аномалии прикуса;
- исчерченность языка;
- скошенность подбородка;
- толстые губы с бороздками;
- малый или большой рот.

4. Уши:

- низкое расположение и асимметрия ушей;
- неправильное развитие завитков;
- малые или приросшие мочки ушей;
- отсутствие козелка;
- очень большие или очень маленькие или оттопыренные уши;
- врожденная тугоухость.

5. Руки:

- короткие или кривые мизинцы;
- утолщение ногтевых фаланг;
- син-, полиарахнодактилия;
- 4-й палец меньше 2-го;
- нарушение роста ногтей;
- гипермобильность суставов (количество баллов при оценке по таблице 1 — \_\_\_\_\_).

Таблица 1 — Распознавание генерализованной гипермобильности суставов (модифицированный счет Бейтона)

№ п/п	Признаки
1	Разгибание мизинца на 90° (по 1 баллу с каждой стороны)
2	Приведение большого пальца через сторону назад до соприкосновения с предплечьем (по 1 баллу с каждой стороны)
3	Переразгибание локтевого сустава на 10° (по 1 баллу с каждой стороны)
4	Переразгибание колена на 10° (по 1 баллу с каждой стороны)
5	Дотронуться ладонями до пола, не сгибая колени (1 балл)

#### 6. Ноги:

- варикозное расширение вен;
- плоскостопие;
- X- и O-образное искривление ног;
- «сандалевидная» 1-я межпальцевая щель.

#### 7. Кожа:

- повышенная растяжимость;
- возможность оттянуть кожу щек и наружной поверхности локтя на 5 см и более;
- возможность оттянуть кожу над ключицей на 3 см и более;
- очаги депигментации;
- стрии;
- множественность пигментных пятен;
- гипертрихоз;
- гемангиомы;
- ангиоэктазия;
- сухая морщинистая кожа;
- поперечные складки на животе;
- привычные вывихи, подвывихи;
- грыжи.

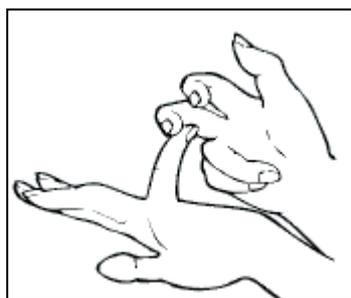
#### 8. Кости:

- деформации грудной клетки;
- spina bifidum в анамнезе;
- сколиоз;
- кифоз;
- ювенильный остеохондроз;
- гиперпигментация кожи над остистыми отростками;
- повышенная ломкость ногтей.

#### 9. Конституция:

- астеническая конституция;
- увеличение продольных размеров тела;
- нарушения осанки;
- гипотрофия.

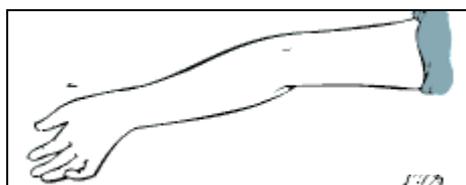
**Демонстрация распознавания генерализованной гипермобильности суставов  
(модифицированный счет Бейтона)**



A



B



C



D



E

A — разгибание мизинца на  $90^\circ$ ; B — приведение большого пальца через сторону назад до соприкосновения с предплечьем; C — переразгибание локтевого сустава на  $10^\circ$ ; D — переразгибание колена на  $10^\circ$ ; E — дотронуться ладонями до пола, не сгибая колени

**Шкала реактивной и личностной тревожности Спилбергера–Ханина**  
(Spielberger C.D., 1970, Ханин Ю.Л., 1976)

А) Укажите, как Вы себя чувствуете в данный момент (реактивная тревожность), зачеркнув соответствующую цифру справа

Номера предложений		Вовсе нет	Пожалуй, так	Верно	Совершенно верно
1	Я спокойна	1	2	3	4
2	Мне ничего не угрожает	1	2	3	4
3	Я нахожусь в напряжении	1	2	3	4
4	Я испытываю сожаление	1	2	3	4
5	Я чувствую себя спокойно	1	2	3	4
6	Я расстроена	1	2	3	4
7	Меня волнуют возможные неудачи	1	2	3	4
8	Я чувствую себя отдохнувшей	1	2	3	4
9	Я встревожена	1	2	3	4
10	Я испытываю чувство внутреннего удовлетворения	1	2	3	4
11	Я уверена 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 взвинчена	1	2	3	4
15	Я не чувствую скованности, напряженности	1	2	3	4
16	Я довольна	1	2	3	4
17	Я озабочена	1	2	3	4
18	Я слишком возбуждена и мне не по себе	1	2	3	4
19	Мне радостно	1	2	3	4
20	Мне приятно	1	2	3	4

Б) Укажите, как Вы себя чувствуете обычно (личностная тревожность), зачеркнув соответствующую цифру справа

Номера предложений		Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1	Я испытываю удовольствие	1	2	3	4
2	Я обычно устаю	1	2	3	4
3	Я легко могу заплакать	1	2	3	4
4	Я хотела бы быть такой счастливой, как и другие	1	2	3	4
5	Нередко я проигрываю из-за того, что принимаю решения недостаточно быстро	1	2	3	4
6	Обычно я чувствую себя бодрой	1	2	3	4
7	Я спокойна, хладнокровна и собрана	1	2	3	4
8	Ожидаемые трудности обычно очень тревожат меня	1	2	3	4
9	Я слишком переживаю из-за пустяков	1	2	3	4
10	Я вполне счастлива	1	2	3	4
11	Я принимаю все слишком близко к сердцу	1	2	3	4
12	Мне не хватает уверенности в себе	1	2	3	4
13	Обычно я чувствую себя в безопасности	1	2	3	4
14	Я стараюсь избегать критических ситуаций и трудностей	1	2	3	4
15	У меня бывает хандра	1	2	3	4
16	Я довольна	1	2	3	4
17	Всякие пустяки отвлекают и волнуют меня	1	2	3	4
18	Я так сильно переживаю свои разочарования, что потом долго не могу о них забыть	1	2	3	4
19	Я уравновешенный человек	1	2	3	4
20	Меня охватывает сильное беспокойство, когда я думаю о своих делах и заботах	1	2	3	4

**Шкала оценки депрессии Гамильтона**  
(M. Hamilton, 1959)

При ответах необходимо выбрать только один пункт

1. Подавленное (депрессивное) настроение:

- грусть, безнадежность;
- беспомощность, никчемность.

0 — отсутствует;

1 — подтверждает такие чувства только в ответ на прямой вопрос;

2 — говорит о своих чувствах по собственной инициативе;

3 — сообщает об этих чувствах невербально, например, выражением лица, позой, голосом, желанием заплакать;

4 — по собственной инициативе словами и невербально говорит только об этих чувствах.

2. Чувство вины, виновности

0 — отсутствует;

1 — упрекает себя, чувство о разочаровании людей;

2 — идеи вины или размышления о прошлых ошибках или грешных делах;

3 — настоящая болезнь — это расплата; мания вины;

4 — слышит обвиняющие или предупреждающие голоса и/или бывают угрожающие зрительные галлюцинации.

3. Суицидальные тенденции:

0 — отсутствуют;

1 — ощущение, что жить дальше не стоит;

2 — хотела бы уже быть мертвой или есть любые мысли о возможной собственной смерти;

3 — суицидальные идеи или жесты;

4 — любая серьезная попытка самоубийства.

4. Бессонница ранняя:

0 — уснуть не трудно;

1 — жалуется, что иногда трудно засыпает, т. е. более получаса;

2 — жалуется, что плохо засыпает каждую ночь.

5. Бессонница в середине ночи:

0 — никаких проблем;

1 — жалуется на беспокойство и волнение ночью;

2 — просыпается по ночам — каждое вставание с постели не с целью помочиться или опорожнить кишечник.

6. Бессонница поздняя:

0 — никаких проблем;

1 — очень рано утром просыпается, но снова засыпает;

2 — если встала с постели, больше не может заснуть.

7. Работа и интересы:

0 — никаких осложнений;

1 — мысли и ощущение неспособности, усталости или слабости, связанные с деятельностью (работой или увлечением);

2 — утрата интереса к деятельности (работе или хобби), о чем прямо говорит сама или косвенно свидетельствуют равнодушие, нерешительность или колебания (чувствует, что заставляет себя работать или проявлять активность);

3 — сокращение продолжительности активности или снижение продуктивности. В клинике 3 баллами оценивают тех пациентов, которые хотя бы в течение 3 ч не заняты активной деятельностью (больничные работы, хобби, не считая уборки палаты);

4 — прекратила из-за настоящей болезни. В клинике 4 баллами оценивают лиц, которые ничего не делают, кроме уборки палаты, или не могут без помощи убрать палату.

8. Заторможенность речи, мышления и двигательной активности, неспособность сконцентрироваться:

0 — нормальная речь и мышление;

1 — некоторая заторможенность во время беседы;

2 — явная заторможенность во время беседы;

3 — беседовать трудно;

4 — полный ступор.

9. Возбуждение (ажитация):

0 — отсутствует;

1 — «играет» с кистями рук, волосами и т. п.;

2 — заламывает руки, кусает ногти, дергает волосы, кусает губы.

10. Психический страх (тревога):

0 — отсутствует;

1 — субъективная напряженность и раздражительность;

2 — волнуется из-за мелочей;

3 — в выражении лица и речи явная тревога;

4 — выражает страх по собственной инициативе.

11. Соматический страх (вегетативные проявления). Физиологические спутники страха: желудочно-кишечные (сухость во рту, вздутие, несварение, диарея, схваткообразные боли, одышка), сердечно-сосудистые (сердцебиение, головные боли), дыхательные (гипервентиляция, вздохи), другие (частое мочеиспускание, потливость):

0 — отсутствует;

1 — легкий;

2 — умеренный;

3 — выраженный;

4 — невыносимый.

12. Соматические желудочно-кишечные симптомы:

0 — отсутствуют;

1 — потеря аппетита, но ест без напоминаний. Ощущение тяжести в животе;

2 — не ест без настойчивого убеждения со стороны персонала. Просит или требует слабительные или кишечные средства, лекарства для снятия желудочно-кишечных симптомов.

13. Общие соматические симптомы:

0 — отсутствуют;

1 — тяжесть в конечностях, спине или голове, головные боли, боли в спине и в мышцах. Утрата энергии и утомляемость;

2 — каждый четко очерченный симптом оценивается в 2 балла.

14. Половые расстройства: утрата полового влечения, нарушение менструации и др.:

0 — отсутствуют;

1 — легкие;

2 — выраженные;

3 — неудовлетворенные;

15. Ипохондрия:

0 — отсутствует;

1 — самопоглощение физическое;

2 — озабоченность здоровьем;

3 — частые жалобы, обращения за помощью и т. п.;

4 — ипохондрические иллюзии.

16. Похудание. А. Оценка на основании анамнеза:

0 — отсутствует;

1 — возможно снижение веса, связанное с настоящей болезнью (потеря веса составляет 1–2,5 кг);

2 — определенное (по словам пациентки) похудание (3 и более кг).

Б. Оценка на основании еженедельного взвешивания:

0 — менее 500 г в неделю;

1 — более 500 г в неделю;

2 — более 1 кг в неделю.

17. Самооценка:

0 — сознает, что находится в депрессии и больна;

1 — сознает, что больна и связывает болезнь с плохой пищей, климатом, переутомлением, вирусом, необходимостью в отдыхе и т. д.;

2 — вообще отрицает, что больна.

18. Суточные колебания состояния. А. Отметить, когда наблюдаются ухудшения состояния — утром или вечером:

0 — состояние не меняется;

1 — утром;

2 — вечером.

Б. Если колебания имеются, уточнить их выраженность:

0 — отсутствуют;

1 — незначительные;

2 — выраженные.

19. Деперсонализация и дереализация (например, чувство нереальности или нигилистические идеи и т. д.):

0 — отсутствует;

1 — легкая;

2 — умеренная;

- 3 — выраженная;
- 4 — до неправдоподобности.

20. Параноидные симптомы:

- 0 — отсутствуют;
- 1 — повышенная подозрительность;
- 2 — идеи отношения;
- 3 — бред отношения и преследования.

21. Одержимость, навязчивые идеи:

- 0 — отсутствуют;
- 1 — легкие;
- 2 — выраженные.

22. Беспомощность:

- 0 — отсутствует;
- 1 — субъективные ощущения, выявляемые только прицельным опросом;
- 2 — пациентка по собственной инициативе сообщает о своей беспомощности;
- 3 — нуждается в понукании, подсказке и одобрении, чтобы совершить личный туалет, убрать палату;
- 4 — нуждается в физической помощи, чтобы одеться, привести себя в порядок, поесть, застелить постель, умыться.

23. Безнадежность:

- 0 — отсутствует;
- 1 — периодически сомневается, что дела улучшаются, не поддается одобрению;
- 2 — постоянно ощущает безнадежность, не воспринимает одобрение;
- 3 — выражает чувства упадничества, отчаяния, пессимизм в отношении будущего, которые можно рассеять;
- 4 — по собственной инициативе и без всяких поводов повторяет «мне никогда не станет лучше», или что-либо в этом роде.

24. Никчемность (варьируется от легкой потери самоуважения и чувства достоинства, самоунижения до бредовой идеи никчемности):

- 0 — отсутствует;
- 1 — говорит о никчемности (потере самоуважения) только в ответ на прямые вопросы;
- 2 — по собственной инициативе сообщает об ощущении никчемности (или потери самоуважения);
- 3 — отличается от оценки 2 только степенью: пациент сам сообщает, что он «плохой», «недостойный»;
- 4 — бредовые идеи никчемности, например, «я – куча отбросов» или что-либо в этом роде.



Признак	Показатели эффективности метода	Чувствительность, %	Специфичность, %	Отношение правдоподобия	ПЦПР, %	ПЦОР, %	Точность метода, %
ИМТ до беременности 18,4 кг/м <sup>2</sup> и менее	ОШ 16,0000, 95% ДИ 2,382–107,487 P = 0,004	57,1	92,3	7,43	57,1	92,3	87,0
прибавка в весе беременной 4,2 кг и менее ко II триместру	AUC 0,778, 95% ДИ 0,632–0,887, p = 0,0099	85,7	61,5	2,23	28,6	96,0	65,2
Оценка шанса осложнений беременности и выявления в будущем патологии у рожденных детей							
уровень ЛТ выше 44 баллов в I триместре	AUC 0,676, 95% ДИ 0,598–0,748, p = 0,0001	70,0	66,7	2,10	62,5	73,7	68,1
уровень ЛТ выше 47 баллов во II триместре	AUC 0,656, 95% ДИ 0,576–0,730, p = 0,0009	58,7	80,7	3,03	69,2	72,5	71,3
уровень депрессии выше 6 баллов в I триместре	AUC 0,640, 95% ДИ 0,561–0,714, p = 0,0028,	80,0	50,8	1,63	56,3	76,2	63,7
уровень депрессии выше 12 баллов во II триместре	AUC 0,647, 95% ДИ 0,566–0,721, p = 0,0046	43,5	93,6	6,74	83,3	69,1	72,2

**Алгоритм определения группы риска неблагоприятного течения беременности и родов у женщин с наследственными нарушениями соединительной ткани**

