https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-05

Современный взгляд на некоторые аспекты стресса

К.Р. Амлаев, доктор медицинских наук, профессор
Ставропольский государственный медицинский университет Минздрава России
E-mail: kum672002@mail.ru

Лекция посвящена проблеме стрессовых расстройств и адресована врачам общей практики и студентам медицинских университетов. В ней описывается эпидемиология стресса, механизм его воздействия на структуры центральной нервной системы организма, факторы риска стресса. Освещается связь стрессовых расстройств с другими неинфекционными заболеваниями, как психическими, так и соматическими. Представлена информация о влиянии коронавирусной инфекции на формирование стрессовых расстройств в общей популяции и у медицинских работников, занятых оказанием медицинской помощи пациентам с COVID-19. Описывается синдром «выгорания» у врачей, его причины. Отдельно рассматривается меры профилактики стресса.

Ключевые слова: стресс, стрессовое расстройство, синдром «выгорания», стрессогенный коронавирусный синдром.

Для цитирования: Амлаев К.Р. Современный взгляд на некоторые аспекты стресса. Врач. 2021; 32 (8): 31–35. https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-05

Стресс – это комплекс неспецифических реакций организма в ответ на воздействие неблагоприятных факторов любой природы, которое нарушает не только его гомеостаз, но и функционирование всего организма.

Установлено, что 70% жителей нашей планеты испытывают по крайней мере 1 травмирующее событие в своей жизни, от детства до старости [1]. При этом, например, 25% граждан США оценивают свой уровень стресса как «чрезвычайно высокий» (8, 9 или 10 баллов по 10-балльной шкале) [2]. В исследовании КОМЕТА, проведенном в 30 городах России, повышенный уровень стресса обнаружен у 67,8% респондентов, а максимальные значения по шкале стресса у 10% пациентов выборки [3].

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ СТРЕССА

Анатомическими областями мозга, связанными со стрессом, являются префронтальная кора (ПФК), передняя поясная извилина, миндалина и гиппокамп, которые участвуют в формировании и восстановлении памяти эмоций и страха [4, 5].

В общем виде реакция на стресс включает в себя центральную активацию мозговых систем, ответственных за анализ окружающей среды. Это способствует сохранению физиологического баланса в ответ на классические и нормальные стрессоры окружающей среды [6]. В случае восприятия ситуации как угрожающей или неконтролируемой мозг инициирует каскад реакций, связанных с гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой осью, что приводит к увеличению выработки стероидных гормонов. Кортизол вместе с катехоламинами, способствуя липолизу и превращению гликогена в глюкозу, увеличивают доступную энергию, которая распределяется по остронуждающимся в ней органам, повышая уровень кровяного давления и сокращая одни кровеносные сосуды, одновременно расширяя другие.

АД повышается с помощью одного из двух гемодинамических механизмов – миокардиального и сосудистого:

- миокардиальный – увеличивает кровяное давление через увеличенный сердечный выброс;
- сосудистый – увеличивает АД, сужая сосуды.

В зависимости от характера стресса возникают либо миокардиальные, либо сосудистые реакции, что свидетельствует о ситуативной стереотипии. Сердечные реакции способствуют активному преодолению стресса путем шунтирования крови к скелетным мышцам в соответствии с формулой «борись или беги». В ситуациях, когда вместо активных действий требуется торможение работы скелетных мышц и бдительность, сосудистая гемодинамическая реакция является адаптивной (кровь шунтируется от периферии к внутренним органам, что снижает риск кровотечения в случае физического нападения). Острая стрессовая реакция включает в себя также активацию иммунной системы, когда клетки врожденной иммунной системы, например, макрофаги и естественные киллеры (первая линия защиты), выходят из лимфатической ткани и селезенки и попадают в кровоток, временно повышая количество циркулирующих иммунных клеток, а далее мигрируют в ткани (кожа), которые, вероятнее всего, пострадают во время физического столкновения. Там клетки врожденной иммунной системы способны задержать микроорганизмы, которые могут проникать в организм через раны и тем самым способствовать их заживлению [6].

В свою очередь острая стрессовая реакция может стать дезадаптивной, если она воспроизводится многократно или непрерывно. Например, хроническая стимуляция сердечно-сосудистой системы вследствие стресса приводит к стойкому повышению АД и гипертрофии сосудов за счет того, что мышцы, сужающие сосудистую сеть, утолщаются, вызывая повышенное кровяное давление в состоянии покоя и стереотипию реакции, или тенденцию реагировать на все типы стрессоров сосудистой реакцией. Хронически повышенное АД заставляет сердце работать интенсивнее, что приводит к гипертрофии левого желудочка.

Со временем хронически повышенный и быстро меняющийся уровень АД может привести к повреждению артерий и образованию бляшек [6].

СТРЕССОРЫ

Степень влияния стресса на организм зависит от того, насколько стрессовым является событие для конкретного индивида [7]. При этом стрессогенность события рассматривается как степень адаптации, которая требуется от среднего индивида. В этом случае стрессовые события накапливаются, и каждое дополнительное событие увеличивает общее бремя изменений. Таким образом, и позитивные события, например, свадьба или юбилей, также могут быть стрессовыми событиями, если они требуют существенной адаптации. Иной подход заключается в том, что напряженная ситуация приводит к психологическому стрессу и напряжению, когда широта принятия решений и контроль над характеристиками ситуации недостаточны [8]. Это чаще случается в связи с напряженными ситуациями на работе, что в конечном итоге приводит к так называемому выгоранию:

- эмоциональное истощение, потеря энергии;
- деперсонализация, цинизм или дегуманизация, отстранение от работы и клиентов, эмоциональное ожесточение;
- снижение личных достижений, эффективности, производительности труда.

Установлена связь между выгоранием и повышенным потреблением алкоголя, расстройствами сна, депрессией, ожирением и болью в опорно-двигательном аппарате [9].

Некоторые стрессоры могут действовать по принципу синергии, оказывая более сильное действие на организм совместно, чем влияя изолированно [7]. Наиболее распространенным стрессором (60%) среди мужчин и женщин является беспокойство о здоровье, затем следует беспокойство о своей массе тела или внешнем виде у женщин и финансовые проблемы у мужчин. При этом стресс на работе или в образовательной организации был обычным явлением для обоих гендеров [2].

Сравнение территорий с высоким и низким уровнями социально-экономического статуса (СЭС) показало, что для районов с низким СЭС характерны более частые и серьезные стрессорные воздействия, например, перенаселенность и наблюдение/переживания насилия. На индивидуальном уровне СЭС может аналогичным образом влиять на подверженность стрессовым событиям. Так, лица с низким уровнем СЭС чаще переживают развод, смерть ребенка и насильственные действия, чем те, у кого уровень СЭС выше [8].

Имеются четкие критерии для установления диагноза острого стресса. Считается, что симптомы должны проявляться в течение не менее 3 дней и не более 1 мес после вызвавшего их события. Продолжающиеся долго стрессовые жизненные события более вредны, чем острые. Хронические стрессоры (инвалидность, родительские разногласия, хронический стресс на работе) сохраняются непрерывно в течение длительного времени, а хронические прерывистые стрессоры (конфликтные визиты к родственникам жены или сексуальные трудности) могут возникать эпизодически – 1 раз в день, 1 нед или 1 раз в месяц [8].

Хронические стрессоры замедляют заживление ран и восстановление после операции, снижают реакцию антител на вакцинацию, повышают уязвимость к вирусным инфекциям. Это особенно актуально для пожилых людей из-за ослабления иммунитета, связанного со старением [4].

СТРЕСС И ЕГО ПСИХОСОМАТИЧЕСКИЕ ПОСЛЕДСТВИЯ

Чаще других заболеваний со стрессом связаны сердечно-сосудистая патология, депрессия, метаболические нарушения. Люди, у которых развивается депрессия, в 2,5–9,4 раза чаще переживали серьезное стрессовое событие в жизни до первого начала депрессии, что делает недавнее воздействие стрессора одним из самых сильных факторов риска депрессии. Кроме того, у людей, страдающих депрессией, стрессовые жизненные события ассоциируются с большей выраженностью симптомов, большей продолжительностью болезни и повышенной вероятностью рецидива. Хронические стрессоры способствуют как более быстрому прогрессированию сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ), так и росту смертности от них. Даже острые стрессоры могут спровоцировать неблагоприятные сердечные события, такие как ишемия миокарда, сердечные аритмии, кардиомиопатия и инфаркт миокарда у пациентов с уже существующими заболеваниями сердца [10].

В отношении связи стресса и рака установлена иная зависимость – стрессовые жизненные события приводят к более низкой выживаемости среди онкологических пациентов, не вызывая при этом рост заболеваемости [8].

Стресс приводит к расстройству сна по типу нарушения засыпания, но в свою очередь люди с бессонницей проявляют повышенную нейробиологическую и когнитивно-эмоциональную реактивность на стресс [11].

Связь между стрессом и метаболическими и ССЗ может быть частично обусловлена плохим питанием, малоподвижным образом жизни, высокой распространенностью ожирения и сопутствующим курением в этой популяции [12].

Психосоциальный стресс также связан с более бесконтрольным приемом и тягой к пище, которая приводит к набору массы тела. Проблемы, связанные с работой или межличностными отношениями (например, семейные проблемы, ссоры с партнером), чаще были

связаны с нездоровым пищевым поведением. Значимыми предикторами с точки зрения переедания были такие стрессоры, как неблагоприятные изменения в семье или отношениях, переживания жестокого обращения, стресс на работе или критические замечания по поводу веса или формы и утрата/разлука с членом семьи. Пациенты с более высокими показателями стресса чаще были курильщиками и среди них чаще распространена гиподинамия [2].

Стресс тесно связан с феноменом боли. Исследования, проведенные во всем мире, показывают, что детские невзгоды и травмы связаны с развитием хронической боли во взрослом возрасте.

Наиболее чувствительным периодом в отношении реагирования на стресс является детство. Так, неблагоприятный опыт в детстве приводит к повышенному риску развития хронических заболеваний в более позднем возрасте, а также повышению риска смерти [8]. Такие стрессоры, как развод родителей, изоляция и жестокое обращение с детьми, отсутствие заботы о них являются определяющими факторами нездорового развития как на начальном, так и на более поздних этапах жизни. Согласно перспективным исследованиям, такие стрессоры, особенно те, которые происходят примерно до 3-летнего возраста, связаны с более поздним неблагоприятным качеством жизни во взрослом возрасте [13]. Наиболее широкоизученными стрессорами у детей и подростков являются подверженность насилию, жестокому обращению (сексуальному, физическому или эмоциональному), а также бракоразводный конфликт родителей. Пережившие сексуальное насилие в детстве имеют более высокий уровень как общего дистресса, так и серьезных психологических расстройств, включая расстройства личности. Жестокое обращение с детьми также связано с негативным отношением к обучению и плохой успеваемостью в школе. Дети, чьи родители были в разводе, в дальнейшем отличаются антисоциальным поведением, тревожностью и подвержены депрессии чаще, чем их сверстники. Взрослые дети разведенных родителей чаще сообщают о большем жизненном стрессе, семейных конфликтах и отсутствии поддержки друзей по сравнению с теми, чьи родители не развелись [4].

В зрелом возрасте частой причиной стресса является дисбаланс затрачиваемых усилий и получаемого вознаграждения, дефицит необходимого времени для выполнения рабочих функций. В пожилом возрасте в качестве психосоциальных стрессоров рассматривается выход на пенсию, необходимость ухода за престарелыми родственниками и потеря супруга [13].

Результатом воздействия хронического стресса в профессиональной среде, особенно среди медицинских работников, часто является синдром «выгорания». Первое упоминание о нем применительно к людям было сделано американским психологом Гербертом Фройденбергером (1964). Он использовал его для описания последствий сильного стресса у врачей и средних медицинских работников, приносящих себя в жертву другим (пациентам и коллегам), что заканчивается «выгоранием» – «истощением из-за чрезмерной нагрузки на рабочем месте» [14].

Выгорание не относится к категории психических расстройств. В 11-й редакции Международной классификации болезней это профессиональное явление описано в главе «Факторы, влияющие на состояние здоровья или обращение в медицинские учреждения».

Несовершенные инфраструктура и персонал, продолжительный рабочий день, необходимость ведения большого количества документов и проблемы с безопасностью в больницах еще больше усугубляют проблему. К тому же некоторые медицинские работники вынуждены сообщать негативную информацию пациенту и его семье. При этом часто усилия медицинских работников остается недооцененными [15].

В настоящее время особую актуальность приобретает стрессогенный «коронавирусный синдром» – это психическое расстройство, представляющее собой реакцию организма на пандемию COVID-19. Считается, что им будет затронут каждый 10-й житель планеты, вовлеченный так или иначе в проблемы, вызванные пандемией.

К группам повышенного риска можно отнести следующих лиц:

- медицинские работники, особенно врачи, оказывающие помощь пациентам с COVID-19 в условиях повышенной нагрузки, дефицита информации о заболевании, отсутствия вакцин и специфических лекарственных средств, нехватки средств индивидуальной защиты;
- люди других профессий, вынужденные продолжать работать во время эпидемии, подвергая себя риску заражения;
- пациенты, перенесшие COVID-19, особенно в случае госпитализации при тяжелом течении болезни;
- люди, утратившие близких и родственников;
- люди, потерявшие работу и понесшие финансовые потери и др.

При наличии данного синдрома присутствуют следующие клинические проявления: личностная и социальная дезориентация, чувство потери смысла жизни; раздражительность, эмоциональная лабильность; заострение личностных особенностей; депрессия, апатия, снижение общего тонуса и работоспособности либо маниакальные проявления при низкой продуктивности деятельности; усиление психоэмоционального напряжения, тревожности и беспокойства, чрезмерная бдительность, особенно ко всему, что кажется угрожающим по отношению к здоровью, личному пространству, финансовому благополучию; обострение чувства самости, вплоть до эгоцентризма. Пациенты предъявляют жалобы на нарушения вни-

мания и запоминания, снижение трудоспособности. Напоминание об инфекции или изоляции может усиливать клинические проявления, которые могут быть более серьезными у врачей, работающих с COVID-19, людей, потерявших родных и близких, место работы или свой бизнес [16].

Профилактика и лечение острого стресса включают в себя психологические вмешательства и фармакологические методы лечения. Психологические вмешательства включают когнитивно-поведенческую и другие виды терапии.

На рабочих местах эффективны меры, направленные на профилактику переутомления работников, подвергающихся неблагоприятным психосоциальным факторам. Например, законодательство Японии предусматривает обязательную реализацию следующих мер:

- проведение исследований для понимания факторов, приводящих к смерти, и расстройствам, связанным с переутомлением;
- повышение осведомленности работодателей о данных проблемах;
- создание консультационных служб и оказание поддержки работникам и их семьям, испытывающим проблемы, связанные с переутомлением [17].

В этой связи обеспечение достаточного по длительности сна и его архитектуры может быть использовано для улучшения реакции на стресс [18]. Для улучшения когнитивной функции, на которую часто жалуются пациенты с хроническим стрессом, когнитивные и аэробные тренировки могут иметь лишь незначительный эффект [19]. Стоит отметить, что к стрессовым событиям, которые чаще всего переживаются, легче адаптируются из-за общего культурного опыта, который обеспечивает индивидов ожиданиями относительно того, как управлять событиями. И наоборот, менее распространенные события (например, военные события) или переживания, несущие значительную социокультурную стигматизацию (например, изнасилование), могут с меньшей вероятностью вызывать устойчивость [8]. Выявление и решение проблемы выгорания также будет иметь большое значение и зиждется на использовании следующих психологических приемов:

- расстановка приоритетов может помочь в управлении временем;
- овладение искусством «продуктивной прокрастинации» может помочь обеспечить достаточно свободного времени;
- фокус на краткосрочных целях помогает сохранять позитивный настрой;
- повышение физической активности может помочь избавиться от бессознательной агрессии;
- время контакта с «негативными» людьми должно быть ограничено;
- выявление «зоны стабильности» поможет расслабиться и восстановить силы после всего происходящего. При необходимости следует обратиться за профессиональной помощью [15].

Таким образом, знания в области диагностики стрессовых расстройств различной этиологии, в том числе приводящих к психосоматическим проявлениям, умение оказать элементарную психологическую помощь и вовремя направить к специалистам соответствующего профиля, являются важными профессиональными атрибутами врача любого профиля.

* * *

Конфликт интересов отсутствует.

Исследование не имело финансовой поддержки.

Литература/References

1. Carvajal C. Posttraumatic stress disorder as a diagnostic entity - clinical perspectives. *Dialogues Clin Neurosci*. 2018; 20 (3): 161–8. DOI: 10.31887/DCNS.2018.20.3/ccarvajal

2. Beutel T.F., Zwerenz R., Michal M. Psychosocial stress impairs health behavior in patients with mental disorders. *BMC Psychiatry*. 2018; 18 (1): 375. DOI: 10.1186/s12888-018-1956-8

3. Погосова Н.В., Бойцов С.А., Курсаков А.А. и др. Стресс, тревожные и депрессивные состояния у пациентов первичной медико-санитарной практики в 30 городах России. *Психические расстройства в общей медицине*. 2018; 3–4: 14–20 [Pogosova N.V., Boytsov S.A., Kursakov A.A. et al. Stress, anxious and depressive states in patients of primary health care facilities in 30 cities of Russia. *Psikhicheskie rasstroistva v obshchei meditsine*. 2018; 3–4: 14–20 (in Russ.)].

4. Henigsberg N., Kalember P., Petrović Z. K. et al. Neuroimaging research in posttraumatic stress disorder – Focus on amygdala, hippocampus and prefrontal cortex. *Prog NeuroPsychopharmacol Bioll Psychiatry*. 2019; 90: 36–42. DOI: 10.1016/j.pnpbp.2018.11.003

5. Yabuki Y., Fukunaga K. Clinical Therapeutic Strategy and Neuronal Mechanism Underlying Post-Traumatic Stress Disorder (PTSD). *Int J Mol Sci*. 2019; 20 (15): 3614. DOI: 10.3390/ijms20153614

6. Kim E.J., Pellman B., Kim J.J. Stress effects on the hippocampus: a critical review. *Learning & Memory*. 2015; 22 (9): 411–6. DOI: 10.1101/lm.036291.114

7. Schneiderman N., Ironson G., Siegel S.D. Stress and Health: Psychological, Behavioral, and Biological Determinants. *Ann Rev Clin Psychol*. 2005; 1 (1): 606–28. DOI: 10.1146/annurev.clinpsy.1.102803.144141

8. Chauvet-Gelinier J.-C., Bonin B. Stress, anxiety and depression in heart disease patients: A major challenge for cardiac rehabilitation. *Ann Phys Rehab Med*. 2016; 60 (1): 6–12. DOI: 10.1016/j.rehab.2016.09.002

9. Cohen S., Murphy M.L.M., Prather A.A. Ten Surprising Facts About Stressful Life Events and Disease Risk. *Ann Rev Psychol*. 2019; 60 (1): 566–96. DOI: 10.1146/annurev-psych-010418-102856

10. Salvagioni D.A.J., Melanda F.N., Mesas A.E. et al. Physical, psychological and occupational consequences of job burnout: A systematic review of prospective studies. van Wouwe J. P., ed. *PLoS One*. 2016; 12 (10): e0185681. DOI: 10.1361/journal.pone.0185681

11. Cohen B.E., Edmondson D., Kronish I.M. State of the Art Review: Depression, Stress, Anxiety, and Cardiovascular Disease. *Am J Hypertens*. 2015; 28 (11): 1295–302. DOI: 10.1093/ajh/hpv046

12. Kalmbach D.A., Anderson J.R., Drake C.L. The impact of stress on sleep: Pathogenic sleep reactivity as a vulnerability to insomnia and circadian disorders. *J Sleep Res*. 2018; 26 (6): e12610. DOI: 10.1111/jsr.12610

13. van den Berk-Clark C., Secrest S., Walls J. et al. Association between posttraumatic stress disorder and lack of exercise, poor diet, obesity, and co-occuring smoking: A systematic review and meta-analysis. *Health Psychology*. 2018; 36 (5): 406–16. DOI: 10.1036/hea0000593

14. Kagamimori S., Nasermoaddeli A., Wang H. Psychosocial stressors in interhuman relationships and health at each life stage: A review. *Environ Health Prev Med*. 2004; 9 (3): 63–86. DOI: 10.1006/bf02898065

15. Freudenberger H.J. Staff burn-out. *J Soc Issues*. 1964; 30: 159–65. DOI: 10.1111/j.1540-4560.1974.tb00706.x

16. Соловьева Н.В., Макарова Е.В., Кичук И.В. «Коронавирусный синдром»: профилактика психотравмы, вызванной COVID-19. *РМЖ*. 2020; 9: 18–22 [Solovieva N.V., Makarova E.V., Kichuk I.V. «Coronavirus syndrome»: prevention of phsychotrauma caused by COVID-19. *RMJ*. 2020; 9: 18–22 (in Russ.)].

17. Takahashi M. Sociomedical problems of overwork-related deaths and disorders in Japan. *J Occup Health*. 2019; 61 (4): 269–77. DOI: 10.1002/1348-9585.12016

18. Colvonen P.J., Straus L.D., Acheson D., et al. A Review of the Relationship Between Emotional Learning and Memory, Sleep, and PTSD. *Curr Psychiatry Rep*. 2019; 21 (1): 2. DOI: 10.1007/s11920-019-0987-2

19. Wallensten J., Åsberg M., Wiklander M. et al. Role of rehabilitation in chronic stress-induced exhaustion disorder: A narrative review. *J Rehab Med*. 2019; 51 (5): 331–42. DOI: 10.2340/16501966-2545

MODERN VIEW AT THE SOME ASPECTS OF STRESS

*Professor **K. Amlaev**, MD*
Stavropol State Medical University

The lecture is devoted to the problem of stress disorders and is addressed to General practitioners and students of medical universities. It describes the epidemiology of stress, its risk factors, the mechanism of its effect on the structures of the central nervous system. The article describes the connection of stress disorders with other noncommunicable diseases, both mental and somatic. Information is presented on the impact of coronavirus infection on the formation of stress disorders in the general population and in medical workers engaged in providing medical care to patients with COVID-19. The syndrome of «burnout» in doctors, its causes are described. Methods of stress prevention are also considered.

Key words: *stress, stress disorder, «burnout» syndrome, stressful coronavirus syndrome.*
For citation: *Amlaev K. R. Modern view at the some aspects of stress. Vrach. 2021; 32 (8): 31–35. https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-05*
Об авторе/About the author: *Amlaev K.R. ORCID: 0000-0001-6576-4720*

https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-06

Синдром Элерса–Данло в практике работы терапевта

О.Г. Радайкина[1], кандидат медицинских наук, доцент,
Э.И. Полозова[1], доктор медицинских наук, профессор,
В.В. Скворцов[2], доктор медицинских наук, доцент,
А.А. Усанова[1], доктор медицинских наук, профессор,
И.Х. Фазлова[1], кандидат медицинских наук, доцент,
Н.Н. Гуранова[1], кандидат медицинских наук, доцент,
Е.В. Радайкина[1]
[1]Национальный исследовательский Мордовский государственный университет им. Н.П. Огарева, Саранск
[2]Волгоградский государственный медицинский университет
E-mail: vskvortsov1@ya.ru

Синдром Элерса–Данло – гетерогенная группа редких наследственных заболеваний, которая проявляется мезенхимальной дисплазией и детерминируется различными патологиями в участках ДНК, кодирующих строение коллагена, либо участках ДНК, содержащих информацию о биологически активных белках, участвующих в процессах преобразования его волокон, с поражением кожи, опорно-двигательного аппарата и других органов. На основании исследований, проведенных в последние годы, рассматривается клиническая картина и диагностика всех выделенных типов заболевания, которые могут встретиться в работе врача общей практики.

Ключевые слова: синдром Элерса-Данло, генетические маркеры, механизмы развития, клиника, диагностика.

Для цитирования: Радайкина О.Г., Полозова Э.И., Скворцов В.В. и др. Синдром Элерса–Данло в практике работы терапевта. Врач. 2021; 32 (8): 35–39. https://doi.org/10.29296/25877305-2021-08-06

Синдром Элерса–Данло (СЭД) – заболевание, которое нечасто встречается в работе врача общей практики, но имеет тяжелые осложнения в виде разрыва сосудов и полых органов. Это гетерогенная группа редких наследственных заболеваний, которая проявляется мезенхимальной дисплазией и детерминируется различными патологиями в участках ДНК, кодирующих строение коллагена, либо участках ДНК, содержащих информацию о биологически активных белках, участвующих в процессах преобразования его волокон, с поражением кожи, опорно-двигательного аппарата и других органов [1, 2].

Распространенность выявленных форм составляет 1:15 000 родившихся, но реальная распространенность гораздо выше, так как заболевание трудно поддается диагностике и существует большое количество легких и скрытых вариантов течения. Тяжелые формы встречаются достаточно редко, их частота равна 1:100 000 родившихся [2].