

## ВВЕДЕНИЕ

Интенсивное внимание к проблеме дисплазии соединительной ткани связано с широкой распространенностью отдельных ее проявлений в популяции: от 26 до 80 % по данным разных авторов [1, 14, 29, 33, 64, 83, 84, 86, 91, 93]. Разнообразные сочетания внешних и внутренних признаков создают огромный, не поддающийся исчерпывающему описанию спектр поражений соединительной ткани, которые представлены соединительно-тканными синдромами и несиндромными формами. К синдромным относятся: синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, синдром несовершенного остеогенеза, синдром дряблой, вялой кожи, синдром Стиклера и другие, всего – более 100 в расписании наследственных болезней человека Мак Кьюсика. Несиндромные формы дисплазии соединительной ткани определяют наличием таких проявлений как сколиозы, кифосколиозы позвоночника, деформации грудной клетки, гипермобильность суставов, миопия, пролапсы клапанов, варикозное расширение вен и другие в сочетаниях, не укладывающихся в фенотип синдромного поражения.

Большинство исследователей, учитывая полисистемный характер патологии, применяют обобщённые термины: дисплазия соединительной ткани (ДСТ), соединительно-тканная дисплазия, наследственные коллагенопатии, маловыраженная, лёгкая ДСТ, недифференцированные, неклассифицированные, несиндромные, маловыраженные, легкие формы врожденной патологии соединительной ткани [7, 8, 10, 12, 14, 16, 24, 29, 33, 47, 52].

Висцеральная патология у лиц с дисплазией соединительной ткани полисистемна и имеет значительные отличия по тяжести и течению от аналогичной у лиц без внешних проявлений ДСТ. Число узких специалистов, обслуживающих такого больного, соответствует объему субъективной симптоматики и может быть более десяти. Действия их не согласованы, а назначения, порой, противоречат друг другу. Особое значение для прогноза жизни и трудоспособности больного имеет диагностика костно-мышечных и висцеральных проявлений в максимально ранние сроки, когда ещё можно профилактировать тяжёлые осложнения. Несомненно, что раннее выявление признаков ДСТ у лиц различных возрастов и рациональные методы ведения данной категории пациентов позволят снизить прогрессирование диспластикозависимых изменений и осложнений со стороны сердечно-сосудистой, бронхо-легочной, опорно-двигательной систем, профилактируют инвалидизацию, раннюю и внезапную смерть. Однако вопросы курации этих пациентов находятся в стадии разработки и осмысления фактов.