

суставов подвержены женщины; однозначного объяснения этому факту не дано. Наибольшая подвижность суставов выявляется у детей 13-14 лет; к 25-30 годам она уменьшается в 3-5 раз [1]. Частота встречаемости гипермобильности неоднородна в разных популяциях. Реже всего она обнаруживается у европейцев, чаще – у индейцев [10]. Многие авторы высказывают предположение, что гипермобильность суставов может быть причиной патологии опорно-двигательного аппарата [1, 10, 19, 69]. У пациентов регистрируются остро возникающие синовиты травматической этиологии при нагрузках в области гипермобильных суставов, главным образом, коленных, голеностопных, лучезапястных, межфаланговых. Постоянная травматизация при повышенной подвижности и вторичные процессы, связанные с ней, приводят к тугоподвижности и скованности в одних суставах и разболтанности и вывихам – в других. Обусловленные ДСТ изменения в суставах, связанные со слабостью связочного аппарата, приводят к присоединению травматических синовитов, артритов, остеоартрозов [1, 10, 19]. Рентгенологические признаки преждевременного остеоартроза часто обнаруживаются у пациентов с наследственными синдромами, деформациями грудной клетки и позвоночника и с астенической формой грудной клетки [19, 20].

При всем разнообразии поражений органов и систем у пациентов с ДСТ ведущей патологией, определяющей качество и прогноз жизни, являются **кардиоваскулярные расстройства** [52, 58, 59, 60, 61, 65, 70, 72, 77, 91, 96, 97, 98]. Формирование нарушений кардиогемодинамики при ДСТ обусловлено сочетанием диспластикозависимых изменений систем и органов. Деформация грудины, ребер, позвоночника и связанное с ними высокое стояние диафрагмы уменьшают объем грудной полости, сдавливают, смещают и ротируют сердце и крупные сосуды, нарушая приток и отток [23, 48, 52]. Уменьшение стерно-verteбрального расстояния вызывает сдавление легких, снижая их объем и вентиляционную способность [48, 52]. Торакальные изменения определяют редукцию сосудистого русла малого круга кровообращения и повышение давления в системе легочной артерии [52]. Кардиопульмональные нарушения вызывают гипоксемию и включение компенсаторных механизмов (увеличение легочной вентиляции и тахикардию), что на фоне нарушений метаболических процессов при ДСТ ведет к быстрому истощению миокарда и формированию сердечной недостаточности [52, 53].

Быстрое истощение миокарда, возможно, связано с уменьшением размеров мышечных волокон поперечнополосатых мышц у больных с астеническим телосложением, синдромами Марфана и Элерса-Данло, выявленное при гистологическом, гистохимическом и электронномикроскопическом исследованиях [53]. Возможно, что снижение