

сократительной способности миокарда и миопия у пациентов с ДСТ возникают при однотипных изменениях в сердечной и глазодвигательных мышцах [цит. 53].

Спектр поражений органов сердечно-сосудистой системы при ДСТ чрезвычайно широк. В начале 70-х годов с началом широкого использования эхокардиографии (ЭхоКГ), выявлены анатомические изменения клапанов сердца и их пролабирование; аномальные хорды желудочков; дилатация фиброзных колец; как осложнение – регургитация через пролабирующие клапаны, разрывы хорд с нарушениями гемодинамики [37, 38, 46, 59, 60]. Изменения касаются и крупных сосудов – аорты и легочной артерии: идиопатическое расширение проксимальной части восходящего отдела аорты, брюшной аорты или легочной артерии, формирование аневризм [30, 52, 58, 59, 77]. При ДСТ выявляются поражения артерий среднего и мелкого калибров: аневризмы почечных и мозговых сосудов [36]. Клинические проявления поражения мелких сосудов описаны в виде геморрагических телеангиэктазий.

Во многих публикациях подчеркиваются существенные изменения со стороны **дыхательной системы**, которые, наравне с патологией сердечно-сосудистой системы, определяют прогноз продолжительности жизни и причину смерти у этих больных [52, 57, 74, 81].

Бронхо-легочные нарушения при ДСТ современные авторы описывают как генетически обусловленные нарушения архитектоники легочной ткани в виде деструкции межальвеолярных перегородок и недоразвития эластических и мышечных волокон в мелких бронхах и бронхиолах, ведущие при повышенной растяжимости и сниженной эластичности легочной ткани к формированию прогрессирующей диффузной и буллезной эмфиземы, поликистоза легких, спонтанного пневмоторакса, бронхоэктазов, гипоплазии легких и дыхательной недостаточности [44, 45, 57, 74, 81]. Могут встречаться трахеобронхомегалия, трахеобронхомалия, трахеобронхиальная дискинезия [7]. Нарушения в иммунной системе при ДСТ способствуют формированию рецидивирующих хронических воспалительных процессов верхних дыхательных путей, легких, ЛОР-органов [6, 7].

С позиций теории «структура-функция» поражения системы органов дыхания, учитывая их причинно-следственное развитие, условно можно разделить на две группы. Первая группа – диспластикозависимые изменения, детерминированные нарушением обменных процессов в соединительной ткани. Морфологические изменения в органах и тканях дыхательной системы неспецифичны и касаются как мышечно-хрящевого каркаса трахеобронхиального дерева, так и альвеолярной ткани. Чаще всего в различных сочетаниях или