

изолированно наблюдаются недоразвитие всех слоев стенки воздухопроводящих путей, нарушение структуры коллагеновых волокон, частичная редукция хрящей, недоразвитие и деструкция эластических волокон в стенке бронхов, а также порочное развитие стенки сосудов [81]. Подобные изменения универсальны на всем протяжении трахеобронхиального дерева и лежат в основе отдельных патологических синдромов: врожденные трахеобронхомегалия и трахеобронхомалия, синдром Вильямса-Кемпбелла [7]. Нарушение стромальной устойчивости альвеол приводит к развитию бронхоэктатической эмфиземы Лешке, образованию легочных кист и эмфизематозных булл [57], которые являются основными причинами возникновения спонтанного пневмоторакса – осложнения, требующего своевременной диагностики и неотложных лечебных мероприятий.

Вторая группа связана с возникновением патологических процессов, ассоциированных с ДСТ. Описан семейный случай избыточной складчатости слизистой оболочки как причина обструктивного синдрома в раннем детском возрасте, кистозной гипоплазии легких и других пороков развития бронхов, которые часто ассоциируются с ДСТ [цит. 52]. Дисплазия соединительной ткани как фоновое состояние существенно изменяет динамику и прогноз ассоциированной бронхолегочной патологии, причем клинические проявления этих заболеваний характеризуются более тяжелым течением, ранним проявлением выраженной дыхательной недостаточности, высокой вероятностью появления осложнений [44, 45]. Генез этих изменений сложен и включает комплекс взаимодействующих и влияющих факторов, встречающихся в различных сочетаниях.

В результате морфологических изменений в стенке бронхов, а также вегетативных расстройств регуляции дыхания нарушается механика дыхания, наиболее ярким проявлением чего является трахеобронхиальная дискинезия, которая в 92 % сопровождает врожденные пороки развития бронхолегочной системы [7] и в 76 % случаев обнаруживается у лиц с пролапсом митрального клапана и аномально расположенными хордами [33]. Следствием трахеобронхиальной дискинезии является увеличение аэродинамического сопротивления и развитие недостаточности дыхания обструктивного генеза.

Состояние дренажной функции бронхов, которое является одним из важнейших механизмов местной защиты, ухудшается последствиями торако-диафрагмального синдрома: частичным сдавлением и торсией бронхов, сжатием легочной ткани, изменением структуры и функции дыхательной мускулатуры. Усугубляющим фактором функционального состояния респираторной системы является наличие синдрома вегето-