псевдодилатационный, торакодиафрагмальный вариант легочного сердца (если $P_I < P_{III} = P_{II}$ или гипертензия МКК).

- Диспластическое сердце: пролапсы митрального, трикуспидального, аортального клапанов, миксоматозная дегенерация клапанов и ее последствия – ранний склероз, кальциноз створок, расширение или сужение крупных сосудистых стволов, аневризмы.
- Ассоциированные с ДСТ структурные аномалии развития и пороки сердца (дисплазия органа): асимметрия, фенестрация, расщепление клапанов, отсутствие створки, дефекты перегородок, аномально расположенные хорды, повышенная трабекулярность левого желудочка (рыбачья сеть), врожденные аномалии развития проводящей системы (синдромы WPW, CLC, LGL, блокады).
- Метаболическая кардиомиопатия.
- Осложнения: нарушения ритма, ХСН.

Примеры диагнозов:

- *Диспластическое сердце: пролапс митрального клапана с регургитацией I степени, ассоциированный с аномально расположенными хордами левого желудочка. Метаболическая кардиомиопатия I степени. Суправентрикулярная экстрасистолия. ХСН I. ФК I. Дисплазия соединительной ткани с костно-мышечными и висцеральными проявлениями. Долихостеномелия. Сколиоз грудного отдела 2 степени. Диастаз прямых мышц живота. Миопия средней степени обоих глаз.*
- *Торакодиафрагмальное сердце, констриктивный вариант. Диастолическая недостаточность I типа. Метаболическая кардиомиопатия. ХСН I. ФК I. Дисплазия соединительной ткани с костно-мышечными и висцеральными проявлениями. Воронкообразная деформация грудной клетки II степени. Торакодиафрагмальный синдром, гипертензия малого круга кровообращения, пассивная (менее 36 мм.рт.ст.). Ассоциированная патология: ХОБЛ средней степени тяжести. ДН I.*

Тактика ведения пациентов с дисплазией соединительной ткани

В настоящее время в литературе нет программ по курации, учитывающих как системный характер патологии, особенности течения ассоциированных заболеваний, а также качество жизни пациентов с ДСТ.

Полисистемный характер поражения при ДСТ определяет уровень здоровья пациента в целом и его образ жизни [51, 52, 54]. Для управления резервом здоровья необходимо знать все влияющие на него