

Таким образом, генетически детерминированное поражение соединительной ткани при ДСТ формирует полиорганные нарушения, которые предполагают специфические подходы в курации данной категории пациентов как в случае наследственных заболеваний.

Скудность информации по вопросу **внезапной смерти лиц с признаками ДСТ**, вероятно, обусловлена тем, что, несмотря на очевидность широкого распространения ДСТ, в том числе и среди лиц, считающих себя практически здоровыми [31, 50], проблема идентификации лиц с признаками ДСТ и случаев внезапной смерти среди них, а значит и ее профилактики, до настоящего времени практически не решена. Этому способствует отсутствие длительных проспективных наблюдений больных ДСТ, что затрудняет эпидемиологическую оценку распространенности и структуры внезапной смерти.

В последнее время многочисленные факты свидетельствуют о том, что лица, имеющие признаки ДСТ, как правило, умирают преждевременно, нередко в молодом, трудоспособном возрасте вследствие осложнений сердечно-сосудистых заболеваний: фибрилляция желудочков, тромбоэмболия легочной артерии, геморрагический шок вследствие разрыва аневризмы аорты, кровоизлияние в мозг в результате разрывов артерий головного мозга, профузные кровотечения, обусловленные разрывом мелких артерий внутренних органов – маточные, носовые, пищеводные [30, 50, 52].

Общепринято, что внезапная сердечная смерть, обусловленная пролапсом митрального клапана, встречается довольно редко – в основном у больных с резко выраженным провисанием створок, желудочковыми нарушениями ритма сердца (залповой или политопной экстрасистолью, пароксизмальной желудочковой тахикардией, фибрилляцией желудочков) [50, 53, 61]. Возникновение аритмий при этом может быть обусловлено сильным натяжением митральных створок, содержащих мышечные волокна, способные к диастолической деполяризации с формированием биоэлектрической нестабильности миокарда [50, 53, 63]. Кроме того, появлению аритмий может способствовать резкий сброс крови в левый желудочек с пролонгированной диастолической деполяризацией [61, 97]. Натяжение хордальных нитей при клапанном синдроме может влиять на появление локальных дистрофических изменений миокарда в местах прикрепления сосочковых мышц к пристеночному эндокарду [цит. 52]. Изменения геометрии камер сердца, а также механическое раздражение перикарда костяком деформированной грудной клетки могут обуславливать появление аритмий сердца [цит. 52]. Наиболее вероятным механизмом внезапной смерти у таких больных является фибрилляция желудочков,