

атеросклеротического поражения венечных артерий свидетельствовало в пользу некоронарогенного характера внезапной смерти.

Так, во всех случаях причина смерти была непосредственно или опосредованно связана с морфо-функциональными изменениями сердца и сосудов. В одних случаях она была обусловлена грубой сосудистой патологией, которую легко констатировали на вскрытии (разрывы аневризм аорты и артерий головного мозга). В других случаях внезапная смерть была вызвана факторами, трудно поддающимися верификации на секционном столе. Именно в этих случаях внезапная смерть была связана с острой сердечной недостаточностью, обусловленной, по-видимому, нарушениями ритма и проводимости сердца.

Проведенное патоморфологическое изучение сердца и сосудов, выявление основных причин внезапной смерти при ДСТ позволило открыть новые перспективы ранней профилактики фатальных сердечно-сосудистых осложнений у лиц с ДСТ.

Таким образом, **дисплазия соединительной ткани** – это **медленно прогрессирующий процесс**, основными характеристиками которого являются следующие.

Первая характеристика, установленная на основании генеалогического и дерматоглифического анализа, – генетическая детерминированность ДСТ; определяет «семейную принадлежность» признаков.

Вторая особенность – это полисистемность, полиорганность проявлений, обусловленная поражением одной разновидности ткани – соединительной.

Третья закономерность – прогрессивное развитие в онтогенезе, характерное для генетически детерминированного заболевания. Это определяет возрастные характеристики состояния – количественный рост проблем со здоровьем с возрастом.

Четвертая закономерность – повышенный риск инвалидизации (2,50 на 1000 чел/год) и летальности (5,83 на 1000 человек в год) среди данной категории лиц. Случаи внезапной смерти среди лиц с ДСТ составляли пятую часть всех внезапных смертей в городе и области.

Клинический диагноз у пациентов с дисплазией соединительной ткани

В диагнозе следует указывать экстра- и интракардиальные проявления ДСТ (с точки зрения кардиолога).

- Торакодиафрагмальное сердце при деформациях грудной клетки, сколиозах, кифосколиозах, синдроме прямой спины.

Типы торакодиафрагмального сердца: астенический, констриктивный (сдавливающий), ложностенотический,