

ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА С МАЛЫМИ АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА

Семёнов В.В., Тетюев А.М., Доморацкая Т.Л., Славина Н.И.
УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Минск, Беларусь
sudmed@bsmu.by

При аутопсии лиц молодого возраста с подозрением на внезапную сердечную смерть (ВСС) обнаружение очевидных морфологических субстратов, доказывающих ВСС, нередко затруднительно и в качестве основной причины рассматривается вторичная кардиомиопатия. Структурные анатомо-морфологические изменения сердца и коронарных артерий – малые аномалии развития сердца (МАРС) при определенных условиях могут способствовать развитию или являться причиной развития синдрома спонтанной электрической нестабильности миокарда (ССЭНМ), обуславливающего аритмогенный механизм ВСС в молодом возрасте.

Ключевые слова: *внезапная смерть; электрическая нестабильность миокарда; малые аномалии развития сердца (МАРС).*

SUDDEN CARDIAC DEATH IN YOUNG ADULTS WITH CONGENITAL HEART ABNORMALITIES

V.V.Semyonov, A.M.Tsiatsiuyeu, T.L.Domoratskaya, N.I.Slavina
Belarussian State Medical University

Minsk, Belarus

Autopsy of sudden cardiac death (SCD) in young adults often fails to reveal evident morphological substrate to estimate definite cause of death. Congenital heart abnormalities in such cases might be a cause of the polyetiologic syndrome of spontaneous electrical instability of the myocardium which is a basic for development of the arrhythmic mechanism SCD in young adults.

Key words: *sudden cardiac death; electrical instability of the myocardium; congenital heart abnormalities.*

Актуальность. Скоропостижная (внезапная) смерть – это ненасильственная смерть, наступающая быстро и неожиданно для окружающих. Именно эти обстоятельства делают скоропостижную смерть подозрительной на насильственную, в связи с чем трупы умерших подлежат судебно-медицинской экспертизе. Случаи скоропостижной смерти обычно вызывают много вопросов у родственников, которые реализуются в виде жалоб в правоохранительные органы с предположениями о возможном криминальном характере наступившего смертельного исхода, особенно часто это имеет место при внезапной смерти лиц молодого возраста. Экспертная практика показывает, что если у пожилых людей установление причины скоропостижной смерти, как правило, не вызывает затруднений, то у лиц молодого возраста оно обычно связано с большими трудностями в связи с незначительной выраженностью или даже полным отсутствием морфологических проявлений заболевания. Поэтому выявление малых аномалий развития сердца (МАРС) и установление их роли в

наступлении скоропостижной (внезапной) смерти лиц молодого возраста приобретают особую актуальность.

Цель. Изучить характеристику МАРС у лиц мужского пола, скоропостижно скончавшихся в возрасте 18-45 лет.

Материалы и методы. Для ретроспективного анализа были отобраны 23 судебно-медицинских экспертизы трупов лиц мужского пола, смерть которых наступила внезапно (скоропостижно) с диагностированными в ходе аутопсии МАРС. Изучены результаты секционного, гистологического, биохимического и химико-токсикологического методов исследования.

Результаты и их обсуждение. Возраст умерших находился в интервале 20-45 лет. Ретроспективным анализом медицинских амбулаторных карт территориальных поликлиник установлено, что у девяти умерших, возраст которых на момент смерти находился в интервале 20-29 лет, выставился клинический диагноз «Нейроциркуляторная дистония с кардиалгическим и респираторным синдромами»; у одного молодого мужчины (20 лет) из данной группы в анамнезе – случай клинической смерти с успешной реанимацией. В пяти случаях по результатам УЗИ сердца был выставлен диагноз «Пролапс митрального клапана с митральной регургитацией 2-3 степени». Во всех случаях нарушений ритма и проводимости ЭКГ-исследования не фиксировали; на момент исследований у всех индивидуумов показатели частоты сердечных сокращений находились в интервале 76-94 ударов в минуту.

Определенная в ходе аутопсий масса исследованных сердец находилась в интервале 305-485 г. Средние значения: продольного длинника сердца – $12,2 \pm 1,3$ см (Me=12см); поперечного длинника – $10,3 \pm 1,2$ см (Me=10см); сагитального длинника – $5,4 \pm 1,3$ см (Me=5см); толщины миокарда стенки правого желудочка – $0,2 \pm 0,07$ см (Me=0,2см); толщины миокарда стенки левого желудочка – $1,4 \pm 0,3$ см (Me=1,5см); толщины миокарда межжелудочковой перегородки – $1,3 \pm 0,3$ см (Me=1,4см). Во всех случаях макроскопически пальпаторно выявлялась умеренная дряблость миокарда, на разрезах – однородность, бледность и тусклость его окраски. Правый тип кровоснабжения сердца был установлен в 9 случаях (39%, n=23), левый – 14 (61%, n=23). Протяженный интрамуральный ход верхних 2/3 передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии был диагностирован в 3 случаях (13%, n=23). Атеросклеротическое поражение коронарных артерий выявлено в 23 случаях (100%): 16 (70%, n=23) – очаговые липидные пятна и полосы на интиме основных стволов правой и левой коронарных артерий, не суживающие их просветы; 7 (30%, n=23) – очаговые липидные пятна и полосы на интиме основного ствола правой коронарной артерии, суживающие её просвет на 1/5 и очаговые атероматозные бляшки на интиме основного ствола левой коронарной артерии и её передней межжелудочковой ветви, суживающие их просветы на 1/3.

Характеристика выявленных МАРС: аномально расположенные хорды (АРХ) в полости левого желудочка – 21 (91%, n=23); АРХ в полости правого желудочка – 12 (52%, n=23); АРХ в полости правого предсердия – 8 (35%, n=23); незарощенное овальное окно – 1 (4%, n=23). Одновременное наличие АРХ в трех камерах сердца было установлено в 6 случаях (26%, n=23), а в

обеих венстрикулярных полостях – 4 (17%, n=23). АРХ в одной венстрикулярной полости – 13 (57%, n=23), из них в левом желудочке – 11 (48%, n=23). Миксоматозная дегенерация слабой и средней степени створок трикуспидального клапана диагностирована в 19 случаях (83%, n=23), а выраженная (тотальная или субтотальная) миксоматозная дегенерация створок митрального клапана – в 23 случаях (100%). Изменений створок клапана легочной артерии и аортального клапана не выявлено. Горизонтальная и вертикальная транслокация устьев коронарных артерий диагностирована в 23 случаях (100%), причем обоим устьев в 20 случаях (87%, n=23), в 3 случаях (13%, n=23) – с одной стороны. Правый тип кровоснабжения сердца был установлен в 9 случаях (39%, n=23), левый – 14 (61%, n=23). Протяженный интрамуральный ход верхних 2/3 передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии был диагностирован в 3 случаях (13%, n=23).

Химико-токсикологическим исследованием в 9 случаях (39%, n=23) обнаружен этиловый спирт (диапазон концентраций 0,64‰ – 2,4‰); в 1 случае (4%, n=23) алкогольное опьянение средней степени (2,1‰) сочеталось с наличием в крови психотропного вещества ММВ(N)-BZ-F, в остальных 22 случаях (96%, n=23) наркотических, психотропных и лекарственных веществ в крови, моче, головном мозге и внутренних органах не обнаружено.

Для гистологического и биохимического исследований проводился топический забор миокарда. Нарушение электролитного баланса (снижение К/Na соотношения <1) в миокарде левого желудочка сердца выявлено в 6 случаях (26%, n=23). Окраска микропрепаратов сердца производилась гематоксилин-эозином и по Ли; применялась световая и поляризационная микроскопия. Во всех случаях выявлялось сочетание очагов неравномерной гипертрофии и атрофии кардиомиоцитов, слабый или умеренный отек стромы миокарда и перинуклеарный липофусциноз, стромальный и периваскулярный липоматоз, скудный очаговый периваскулярный, межочечный и мелкоочечный кардиосклероз. В 16 (70%; n=23) фиксировались выраженный спазм интрамуральных артерий, сочетание очагов фрагментации, извитого хода и контрактурных изменений (2-3ст.) кардиомиоцитов в субэндокардиальных отделах, что указывало на аритмогенный механизм ВСС (развитие фатальной фибрилляции). Во всех случаях непосредственная причина смерти – острая сердечно-сосудистая недостаточность (I50.1 (МКБ 10)), которая морфологически подтверждалась острым общим венозным полнокровием внутренних органов и головного мозга.

По нашему мнению, в исследованных случаях ВСС обусловлена полиэтиологичным синдромом спонтанной электрической нестабильности миокарда (ССЭНМ (I46.1 (МКБ 10))). Основными причинами ССЭНМ могут являться врожденная патология ПСС, генетически детерминированные мембрано- и ионканалопатии, структурные изменения сократительных белков миокарда, вызванные чрезмерной физической нагрузкой, психоэмоциональным стрессом, острой алкогольной и/или наркотической интоксикацией, метаболические нарушения и колебания гормонального фона, приводящие к изменению ионно-электролитного баланса и нарушению коронарного кровотока с развитием гипоксии миокарда.

Выводы. Для верификации причины ССЭНМ в каждом случае необходим комплексный подход к диагностике основной и непосредственной причин ВСС, включающий обязательное исследование медицинских документов с уточнением семейного анамнеза на случаи ненасильственной смерти в молодом возрасте, выбор определенных секционных и лабораторных методов исследования, направленных на выявление или исключение вышеперечисленных возможных причин ВСС в молодом возрасте.