

А.А. Бальдюсова
**ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ МОЛОДЫХ ЛИЦ
С ПРОЛАПСОМ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА**

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. А.М. Тетюев

Кафедра судебной медицины

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

А.А. Boldziusava
**SUDDEN CARDIAC DEATH OF YOUNG PERSON
WITH MITRAL VALVE PROLAPSE**

Tutor: associate professor A.M. Tsiatsiuyeu

Department of Forensic Medicine

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Пролапс митрального клапана (ПМК) – чаще врожденный порок клапанного аппарата, проявляющийся провисанием створок митрального клапана различной степени. Считается доброкачественным заболеванием, редко имеющим осложнения, однако они серьезны и ассоциированы с развитием внезапной сердечной смерти (ВСС).

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть, пролапс митрального клапана.

Resume. Mitral valve prolapse (MVP) – more often congenital valvular disease appear in different measure mitral valve leaflet prolabe. Commonly it is benign, infrequently give any complications. However they're severe and associated with sudden cardiac death (SCD).

Keywords: sudden cardiac death, mitral valve prolapse.

Актуальность. По данным ВОЗ, частота внезапной сердечной смерти (ВСС) составляет 30 случаев в неделю на 1 млн. населения. В Европе и США каждый год регистрируют около 350000 случаев внезапной сердечной смерти, вызванной различными причинами, у лиц разных возрастов. Более 80% случаев связывают с атеросклеротическим поражением венечных сосудов у лиц пожилого возраста (старше 60 лет). Значимую когорту составляют лица молодого возраста (35 и менее), причина смерти которых не столь очевидна и должна быть лучше изучена для понимания механизмов развития подобного состояния, что позволит предотвратить или снизить случаи внезапной сердечной смерти у трудоспособного населения, а также у детей и подростков.

Цель: изучение взаимосвязи между наступлением внезапной сердечной смерти и пролапсом митрального клапана у детей и лиц моложе 35 лет.

Задачи:

1. Определить механизм развития внезапной сердечной смерти у лиц с пролапсом митрального клапана.
2. Изучить основные морфологические особенности сердечной ткани при пролапсе митрального клапана, приводящие к ВСС.
3. Представить методы диагностики, которые позволят в ходе проведения экспертизы диагностировать пролапс митрального клапана (ПМК) в случае внезапной сердечной смерти.

Материал и методы. Материалом для исследования послужили научные публикации, отобранные в базах Medline и Elibrary по ключевым словам «внезапная сердечная смерть», «sudden cardiac death», «пролапс митрального клапана», «mitral valve prolapse». При обработке литературных данных использовали общенаучные методы анализа, синтеза, сравнения, обобщения, дедукции и индукции.

Результаты и их обсуждение. Внезапная сердечная смерть у молодых людей – необъяснимая смерть, являющаяся результатом естественных причин, наступающая мгновенно или в течение одного часа в отсутствии симптомов у лиц в возрасте 35 лет и младше.

Этиология ВСС включает ишемическую болезнь сердца, связанную с атеросклеротическими поражениями коронарных сосудов, врожденные и приобретенные структурные аномалии сердца, кардиомиопатии, и электрофизиологические нарушения, выявляемые ретроспективно по данным медицинских осмотров или же обращений за медицинской помощью. Факторами риска возникновения ВСС являются: случаи внезапной сердечной смерти в анамнезе, обмороки, стрессы, электрокардиографические изменения, регистрируемые в ходе обследований.

Пролапс митрального клапана (ПМК) – это прогибание более чем на 2 мм створок клапана в полость левого предсердия во время систолы.

Наиболее распространенная причина – идиопатическая миксоматозная дегенерация (МД).

ПМК обычно имеет доброкачественный характер, но могут возникнуть осложнения, приводящие к летальному исходу [1].

В ходе изучения литературы о взаимосвязи между ПМК и ВСС у молодых людей были получены следующие сведения:

- Частота распространённости пролапса митрального клапана, выявленная исследователями сходна с Фраменгенским исследованием и составляет 2,3-2,4% (2,4% соответственно).

- Механизм развития в более чем 80% случаев – фибрилляция желудочков [3, 4].

- Патофизиологический аспект желудочковых аритмий до конца неясен. Однако исследователи выдвигают ряд предположений [3, 4, 5]:

1. Тракция папиллярных мышц или сброс крови через створки клапана в диастолу как механический триггер для развития фибрилляции;

2. Роль повышенного вегетативного тонуса в связи с избыточной экскрецией катехоламинов при пролапсе митрального клапана [3];

3. Задержка постдеполяризации, как следствие: растяжение и фиброз папиллярных мышц;

4. Преждевременное возбуждение желудочков;

5. Фиброз миокарда левого желудочка, прежде всего в задне-внутренней папиллярной мышце и на внутренней стороне задне-нижней стенки желудочка. [2]

- Факторами риска, способствующими развитию ВСС при пролапсе митрального клапана, являются:

1. Миксоматозная дегенерация створок клапана 5 мм и более и дегенерация других структур клапанного аппарата;

2. Случаи внезапной сердечной смерти и обмороков в семейном анамнезе;

3. Очаги эктопического возбуждения в желудочках;

4. Разрыв хорд;

5. Выраженная и тяжёлая митральная регургитация (III и IV степени);

6. Электрокардиографические изменения ST-T, Q-T;

• 73% эпизодов внезапной смерти при ПМК приходятся на время сна, отдыха или регулярной дневной активности с равным распределением событий в течение суток;

• Различие половых и расовых признаков имело незначительный характер.

• Наиболее частый клинический вариант течения пролапса митрального клапана, предшествующий ВСС, – малосимптомный или «немой», при котором отсутствуют симптомы или они незначительны, и можно обнаружить лишь посредством методов диагностики.

• Так, асимптоматичная смерть отмечалась в 21% случаев.

Классическая форма встречается чаще и представлена утолщением створок, вследствие миксоматозных изменений, что рассматривается как основной вариант этиологии первичного пролапса митрального клапана.

Миксоматозная дегенерация – генетически обусловленный процесс нарушения и утраты нормальной архитектоники фибриллярных и эластических структур соединительной ткани с накоплением кислых протеогликанов без признаков воспаления. Ассоциирована с повышением активности матриксных металлопротеиназ, синтезом аномального фибриллина, что приводит к утрате нормальной плотности коллагеновой структуры и фрагментации коллагеновых волокон.

По происхождению, в частности возникновению миксоматозной дегенерации, выделяют первичный (врождённый) и вторичный (приобретённый) пролапс митрального клапана.

Врожденное нарушение соединительной ткани наследуется по аутосомно-доминантному типу: выявлен локус MMVP1 в хромосоме 16p11.2-p12.1 и локус MMVP2 в хромосоме 11p15.4, а также генные локусы в 16 и 13 хромосомах, отвечающие за появление МД; обсуждается концепция полигенной модели наследования; многие исследователи придерживаются версии возникновения мутации гена FLNA, кодирующего белок филамин А, что приводит к развитию миксоматозной дегенерации.

Вторичный пролапс митрального клапана возникает вследствие возникновения иных патологий в клапанной системе или организме в целом. К таким состояниям можно отнести коронарную патологию; ревматизм; кардиомиопатии; миокардит; врожденные пороки сердца и др. Наиболее часто предшествовали исходу в виде внезапной сердечной смерти такие осложнения пролапса митрального клапана как инфекционный эндокардит, острая и хроническая митральная недостаточность, митральная регургитация выраженной и тяжёлой степени, тромбоэмболия, нарушения сердечного ритма.

Диагностические методы определения наличия заболевания можно разделить на прижизненные и посмертные.

Наиболее информативными из прижизненных является проведение аускультации с выслушиванием первичного щелчка, а затем дополнение результатов инструментальными методами исследования: ЭКГ и ЭхоКГ [1].

Выводы:

1. Распространенность внезапной сердечной смерти среди молодых людей является в популяции с частотой 2,4%, более 80% из которых приходится на фибрилляцию желудочков как механизм развития.

2. Морфологической основой для развития пролапса митрального клапана в большинстве случаев является врожденная и приобретенная миксоматозная дегенерация.

3. Диагностировать пролапс митрального клапана в ходе экспертизы можно посредством данных ЭКГ, ЭХО КГ, проводимых физическому лицу прижизненно, а также посредством гистологического исследования ткани створок митрального клапана, где можно обнаружить миксоматозно измененную ткань створки митрального клапана.

Литература

1. Пролапс митрального клапана. Распространенность, диагностика, лечение, основы диспансерного наблюдения : метод. рекомендации № 118 / Департамент здравоохранения города Москвы ; Сост. : А. С. Шарькин, И. И. Трунина. – М., 2020. – 43 с.

2. Шанова, О. В. Пролапс митрального клапана у детей и подростков : учеб. пособие для студентов лечебного и педиатрического факультетов / О. В. Шанова. – Благовещенск : ЦКМС ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, 2020. – 30 с.

3. Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Arrest in the Community / K. Narayanan, A. Uy-Evanado, C. Teodorescu et al. // Heart Rhythm. – 2015. – № 15. – P. 7-24.

4. Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis / C. J Nalliah, R. Mahajan, A. D Elliott et al. // Arrhythmias and sudden death. – 2017. – № 7. – P. 1-14.

5. Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death: A Systematic Review / H.-C. Han; F. J. Ha; A. W. Teh et al. // Journal of the American Heart Association. – 2018. – № 10. – P. 1-8.