

*Кузьменок А.С., Лотфи Д.Х.*

## **ЭЛЕКТРИЧЕСКАЯ НЕСТАБИЛЬНОСТЬ МИОКАРДА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ АРИТМИЯХ КАК ПРИЧИНА ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ**

*Научный руководитель: ст. преп. Семёнов В.В.*

*Кафедра судебной медицины*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Внезапная сердечная смерть (ВСС) – это ненасильственная смерть, наступившая неожиданно у практически здоровых лиц, находившихся в удовлетворительном состоянии в течение 1 часа с момента появления угрожающих жизни симптомов кардиопатологии. В мире расчётное число случаев ВСС приблизительно 3 миллиона человек в год, причём только 5% из них регистрируются в медицинских учреждениях. При ВСС в молодом возрасте в ходе аутопсии после исключения внесердечных причин смерти не выявляется структурная патология сердца и его сосудов, что указывает на аритмогенный танатогенез. В таких случаях наследственные аритмии (НА) обуславливают ВСС. Прижизненная диагностика НА основывается главным образом на клинической картине (синкопе, остановки сердца в анамнезе, случаи ВСС у родственников); изменения также могут быть на ЭКГ, но не во всех случаях наследственных аритмий носят постоянный характер; часто ВСС бывает первым клиническим проявлением патологии. Молекулярная аутопсия (МА) и генетическое типирование пациентов, выживших после остановки сердца или родственников умерших из-за ВСС могут быть диагностически значимы в данной ситуации.

**Цель:** провести анализ вариантов процессов, приводящих в электрической нестабильности миокарда при наследственных аритмиях, оценить диагностическую ценность молекулярной аутопсии трупа и генотипирования родственников умершего.

**Материалы и методы.** Научные публикации, отобранные в базах PubMed и Google Scholar по ключевым словам «внезапная сердечная смерть», «sudden cardiac death», «электрическая нестабильность миокарда», «electrical instability of the myocardium», «наследственные аритмии», «hereditary arrhythmias». При обработке литературных данных использовали общенаучные методы анализа, синтеза, сравнения, обобщения, дедукции и индукции.

**Результаты и их обсуждение.** Среди людей в возрасте до 45 лет частота встречаемости ВСС при отсутствии изменений сердца и сосудов на аутопсии достигает 45%. Информация анамнестического характера (синкопе, нарушения ритма, изменения на прижизненных ЭКГ, обстоятельства внезапной сердечной смерти (физическая активность в момент смерти), случаи ВСС у родственников, данные об успешной СЛР после остановки сердца) позволяет предположить фатальное нарушение сердечного ритма, обусловленное наследственной каналопатией. В таких случаях, а также при отсутствии у умершего «сердечного» анамнеза, повышается значимость МА для определения причины ВСС. МА при ВСС имеет две основных цели – диагностическую (определение причины ВСС) и профилактическую (снижение риска наступления ВСС у родственников). Большинство нарушений сердечного ритма, обусловленных генетически детерминированными каналопатиями, наследуются по аутосомно-доминантному типу. Положительные результаты МА предусматривают обязательное генетическое типирование родственников умершего. Основная трудность МА заключается в установлении причинно-следственной связи между смертью и генетическими вариантами, т.е. интерпретация полученных данных МА и генетического типирования родственников должны проводиться с учётом объективной клинической симптоматики.

**Выводы:** наследственные аритмии являются ведущей причиной ВСС лиц молодого возраста и, как правило, не сопровождаются морфологически значимыми структурными изменениями сердца и его сосудов. Молекулярная аутопсия и генотипирование родственников умершего – методы, позволяющие определить наследственные причины аритмогенного танатогенеза ВСС в молодом возрасте и снизить риски её наступления.