

5. Чиж, К. А. IgA- васкулит: старый знакомый / К.А. Чиж, Ю.Л. Журавков, А. А. Королева // Военная медицина. – 2016. – № 1. – С. 122-130

УДК616-018.2.61:061.2/4

**Баркова Т.В., Акимова А.В., Хусаинова Д.Ф.  
ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ У ПАЦИЕНТОВ С ДИСПЛАЗИЕЙ  
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

Кафедра госпитальной терапии и скорой медицинской помощи  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Barkova T.V., Akimova A.V., Khusainova D.F.  
SUDDEN DEATH OF PATIENTS WITH CONNECTIVE TISSUE  
DYSPLASIA**

Hospital Therapy and Emergency Medicine Department  
Urals State Medical University  
Ekaterinburg, Russian Federation

E-mail: tatyana-barkova@mail.ru

**Аннотация.** Данная статья представляет собой литературный обзор, посвященный проблеме развития внезапной смерти у лиц с дисплазией соединительной ткани. Описаны основные синдромы, лежащие в основе танатогенеза внезапной смерти уданного контингента молодых людей.

**Annotation.** This article is a literature review, which presents the problem of a sudden death of patients with connective tissue dysplasia. The article also presents the main syndromes in the sudden death's tanatogenesis of these patients.

**Ключевые слова:** внезапная смерть, танатогенез, дисплазия соединительной ткани

**Keywords:** sudden death, tanatogenesis, connective tissue dysplasia.

**Введение**

В соответствии с Всероссийскими Клиническими Рекомендациями по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти (ВСС), внезапной сердечной смертью называют непредвиденное смертельное событие, не связанное с травмой и возникающее в течение 1 часа с момента появления симптомов у человека, который при жизни имел врожденное или приобретенное, потенциально опасное для жизни заболевание сердца, или при вскрытии обнаружено заболевание сердца или сосудов, которое могло быть причиной ВСС, или при вскрытии не выявлено других внесердечных причин смерти и предполагается, что смерть могла быть вызвана аритмией.

По результатам ретроспективного анализа Бюро судебно-медицинской экспертизы г. Москва частота встречаемости ВСС во всех возрастных группах составила 49,1% (15 420 из 31 428 вскрытий или 123,3 на 100 000 населения в год). При этом, распространённость ВСС в возрасте от 1 до 45 лет составила 27,5 % (2 790 из 10 132 вскрытий). Среди основных причин ВСС выделяют желудочковые тахикардии (75 %), брадикардии и асистолии (15 %) [2].

**Цель исследования** – выявление основных синдромов, определяющих танатогенез внезапной смерти у лиц с дисплазией соединительной ткани.

#### **Материалы и методы исследования**

Произведен анализ литературных источников в отношении развития внезапной смерти у лиц с диспластикозависимой патологией. В связи с тем, что большая часть работ по данной теме производилась на базе Омского бюро судебно-медицинской экспертизы, за основу были взяты результаты их исследований.

#### **Результаты исследования и их обсуждение**

Согласно ряду исследований, проводимых на базе ГУЗ Омской области Бюро судебно-медицинской экспертизы, у людей в группе до 39 лет при секционном исследовании случаев внезапной смерти в 98% случаев обнаруживается диспластикозависимая патология, что дает основание рассматривать данную патологию как основную в наступлении смерти. Основным патогенетическим звеном у лиц с дисплазией соединительной ткани (ДСТ), формирующим еще при жизни риск внезапной смерти, является нарушение кардиогемодинамических взаимоотношений, обусловленных патологией сердечно-сосудистой системы, спектр поражений которой был чрезвычайно широк: от изолированных проявлений ДСТ в виде пролапса митрального клапана (ПМК), патологии полостей сердца до грубых анатомических изменений сердца и крупных сосудов – аорты, базилярных артерий, коронарных артерий. Причем поражения сосудистой стенки носили как системный характер, например, дупликация аорты, капельное сердце и аневризма коронарной артерии, так и изолированный.

Таким образом, среди причин, определяющих танатогенез внезапной смерти, выделяют клапанный, аритмический и сосудистый синдромы [4].

Клапанный синдром у людей с ДСТ проявляется преимущественно в виде ПМК в изолированном виде или в сочетании с поражением аортального и трикуспидального клапанов. Часто эти изменения могут сочетаться с расширениями корня аорты, легочного ствола, аневризмой синусов Вальсальвы. По данным В.П. Конева, при патологоанатомическом вскрытии лиц с ПМК, внезапно умерших от аритмий, выявляются дегенеративные нарушения структур проводящей системы сердца невоспалительной природы. Миксоматозная дегенерация клапанов сердца, согласно клиническим рекомендациям РНМОТ 2017 года, наряду с мужским полом, сочетанными клапанными поражениями, врожденными аномалиями развития сердца, относится к немодифицируемым факторам риска возникновения

жизнеугрожающих нарушений ритма [3]. Синдром удлиненного интервала QT ( $\geq 50$ мс), как возможный прогностический критерий внезапной смерти, описан во многих исследованиях у пациентов с ПМК [4]. Данный синдром, выявляемый часто у лиц младше 14 лет, является предвестником развития желудочковых аритмий.

Результаты имеющихся на сегодняшний день исследований позволяют предположить мультифакторный характер аритмий у лиц с ДСТ, что и определяет их широкий спектр, различное прогностическое значение и различные подходы к лечению и профилактике. Наиболее распространенными нарушениями ритма сердца среди пациентов с синдромом ДСТ являются предсердная и желудочковая экстрасистолия, возможно появление синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта. По данным Обуховой Т.В., регистрируемая при ДСТ пароксизмальная суправентрикулярная тахикардия, желудочковая экстрасистолия высоких градаций и пароксизмальная желудочковая тахикардия представляет собой основу для возникновения фатальных нарушений ритма и внезапной смерти. Появление активных эктопических комплексов может быть связано с изменением автоматической активности синусового узла, особенностями иннервации, формированием зон асинхронной деполяризации, активацией предсердных латентных очагов автоматии вследствие различия скорости реполяризации волокон миокарда и нарушения электрической гомогенности предсердий, реализующихся в условиях нарушения обмена в миокарде пациентов с ДСТ.

При наличии ДСТ диспластические явления выявляются в стенках сосудов любой локализации, но наиболее ярко они бывают выражены в аорте, легочном стволе, коронарных и церебральных артериях. Развитие данных явлений связано с врожденным дефектом мышечного слоя сосуда, повреждением внутренней эластической мембраны, нарушением структуры и повреждением коллагеновых волокон артерий, которые приводят к ослаблению сосудистой стенки, превращая сосуд в емкостный. Сосудистый синдром при ДСТ проявляется аневризмообразованием артерий (аневризма/диссекции аорты, сосудов шеи, церебральных сосудов), уменьшением ширины, гипоплазией сосудов, патологической извитостью артерий, спонтанным формированием фистул, артерио-венозных мальформаций, расширением и патологической извитостью вен различного калибра и локализации [3].

На базе Омского бюро судебно-медицинской экспертизы был проведен ряд работ по изучению сосудистой патологии как причины внезапной смерти у лиц молодого возраста. По их данным, в 100 % случаев внезапной смерти были выявлена патология сердечно-сосудистой системы. При макроскопическом исследовании аорты у лиц с ДСТ наблюдались признаки гипоплазии ее с уменьшением поперечных размеров до 2,0–2,5 см. В области устья аорты наблюдались неполные перегибы и перекруты, уменьшающие ее просвет. При микроскопическом исследовании обнаружилось диффузное поражение всех стенок сосуда. Патология церебральных и венечных сосудов была связана с

разрывами аневризм, возникших в результате дистрофических изменений в стенках сосудов мышечно-эластического типа и нарушением гемодинамики у лиц с внешними фенами ДСТ [1].

Среди пациентов с ДСТ также имеет место патология сосудов микроциркуляторного русла в сочетании с тромбоцитопатиями, что обуславливает профузные кровотечения (пищеводные, носовые, посттравматические, пост- и интраоперационные), что является причиной внезапной смерти этих лиц. Тромбы, образующиеся в варикозноизмененных венах, являются источником эмболии ствола и крупных ветвей легочной артерии [5].

**Выводы:**

1. Основными синдромами танатогенеза внезапной смерти у лиц с дисплазией соединительной ткани являются клапанный, аритмический и сосудистый.

2. Развитию внезапной смерти у лиц с ДСТ предшествует ряд провоцирующих факторов: психоэмоциональный стресс, физическая нагрузка, инфекции, травмы, оперативные вмешательства, прием алкоголя [4].

3. В связи с широким распространением среди лиц молодого возраста диспластикозависимой патологии, ведущей к жизнеугрожающим состояниям, необходимо своевременно выявлять фенотипические признаки ДСТ и своевременно профилактировать опасные осложнения.

**Список литературы:**

1. Акимова А.В. Оценка симптомов, признаков дисплазии соединительной ткани и морфо-анатомических особенностей поражений церебральных сосудов у пациентов с интракраниальными аневризмами / А.В. Акимова, Д.А. Гончарова, А.В. Дроздова и др. // Вестник уральской медицинской академической науки. – 2018. – Т.15. – №4. – С. 513–520

2. Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи / Под редакцией А.А. Лякишева // Москва. – 2017. – 103с.

3. Клинические рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани (первый пересмотр) / Под редакцией А.И. Мартынова, Г.И. Нечаевой // Москва. – 2018. – 197 с.

4. Национальные рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани / Под редакцией А.И. Мартынова, Г.И. Нечаевой // Москва. – 2016. – 75 с.

5. Нечаева Г.И. Дисплазия соединительной ткани: сердечно-сосудистые изменения, современные подходы к диагностике и лечению / Г.И. Нечаева, А.И. Мартынов. – Москва: ООО «МИА», 2017. – 400с.