

М.В.Гордеева<sup>1</sup>, Л.Б.Митрофанова<sup>2</sup>, А.В.Пахомов<sup>2</sup>, О.Е.Велеславова<sup>1</sup>,  
М.В.Берман<sup>1</sup>, Г.П.Лаврентюк<sup>3</sup>, П.Г.Платонов<sup>4</sup>, Ю.В.Шубик<sup>1</sup>

## ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ МОЛОДЫХ ЛЮДЕЙ

СПбГУ, Россия<sup>1</sup>, ФЦСКиЭ им. В.А.Алмазова, Россия<sup>2</sup>, СПб Бюро судебно-медицинской экспертизы, Россия<sup>3</sup>,  
Лундский Университет, Швеция<sup>4</sup>

*С целью определения причин внезапной сердечной смерти проведен анализ аутопсий, протоколов вскрытий, протоколов участковых полицейских, анкетированный опрос родственников и/или свидетелей события, выполнены органометрия сердца, гистологическое, морфометрическое, иммуногистохимическое исследования миокарда желудочков, клапанов сердца, коронарных артерий у 128 молодых людей в возрасте от 14 до 35 лет.*

**Ключевые слова:** внезапная сердечная смерть, генетически детерминированные заболевания сердца, аритмогенная дисплазия/кардиомиопатия правого желудочка, алкогольная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия, дилатационная кардиомиопатия, аутопсия-отрицательная смерть, миокардит, желудочковые аритмии, алкоголь, наркотики.

*To assess causes of sudden cardiac death, analyzed were autopsies, autopsy reports, police reports, and questionnaires completed by relatives and/or witnesses of fatal events; performed were cardiac organometry, histological, morphometric, and immunohistochemical assessments of the ventricular myocardium, heart valves, and coronary arteries in 128 adolescents and young adults aged 14-35 years.*

**Key words:** sudden cardiac death, genetically determined heart diseases, arrhythmogenic cardiomyopathy/RV dysplasia, alcoholic cardiomyopathy, hypertrophic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, autopsy-negative death, myocarditis, ventricular arrhythmias, alcohol, illicit drugs.

По определению R.J.Meyerburg et al. «Внезапная сердечная смерть (ВСС) является ненасильственной смертью, обусловленной заболеваниями сердца, манифестирующей внезапной потерей сознания в течение одного часа от начала острых симптомов. При этом предшествующее заболевание сердца может быть известно или неизвестно, но смерть всегда неожиданна» [33].

Это определение в значительной степени основано на часто цитируемой работе L.E.Hinkle и H.T.Thaler, опубликовавших в 1982 г. свою клиническую классификацию [23]. Авторы проанализировали 142 смерти 743 наблюдавшихся в течение 5-10 лет мужчин в возрасте 50-65 лет. Классификация основана на состоянии кровообращения непосредственно перед смертью. По результатам данного исследования, если клиника терминального состояния длилась менее часа, то смерть протекала по аритмическому механизму в 93% случаев. При длительности терминального состояния более суток в 74% смерть наступала от острой недостаточности кровообращения. Среди смертей, наступивших за пределами стационара, 88% являлись аритмическими, а в 71% случаев смерти в больнице наблюдалась острая недостаточность кровообращения. В 90% случаев смертей, обусловленных кардиальной патологией, непосредственной причиной остановки кровообращения была аритмия. В 98% случаев экстракардиальной патологии смерть наступала от острой недостаточности кровообращения. Данную классификацию широко используют в клинических исследованиях и при обсуждении причин ВСС.

Однако некоторые авторы предпочитают характеризовать ВСС термином «мгновенная», что означает потерю сознания (и остановку сердца) в течение 5 минут от начала симптомов [22], другие допускают

возможность длительности симптоматики, приводящей к смерти, в течение 24 часов [37]. Эксперты ВОЗ (1964, 1979) считают, что ВСС наступает в течение 1-6 часов с момента появления первых признаков сердечного приступа.

«Внезапность» ВСС представляет главный интерес в решении вопроса о механизме смерти: аритмический или не аритмический. Надежный ответ на этот вопрос важен для выбора тактики предотвращения смертельного исхода, применения антиаритмических средств. Ограничение по времени в 1 час повышает вероятность аритмического механизма смерти [24, 43]. Так, в исследовании С.М.Albert et al. [6] был проведен анализ 570 случаев ВСС у женщин. Оказалось, что в 88% документированных случаев ВСС длительностью менее часа, механизм смерти был аритмическим и, наоборот, в случаях смерти с временным интервалом более 1 часа в 88% смерть не была связана с аритмией. Показательно также исследование «The Cardiac Arrhythmia Pilot Study» (CAPS) [22], где из 45 случаев остановки сердца или смерти в 12 случаях выбор времени в 1 час не соответствовал механизму смерти: в 9 из 29 смертельных случаев произошедших в течение 1 часа после начала симптомов, механизм смерти был не аритмическим; напротив, в 3 из 16 случаев с продолжительностью симптоматики более 1 часа, смерть была связана с аритмией.

Даже если непосредственно аритмия была ключевым механизмом смерти, это далеко не всегда свидетельствует о ее кардиальном происхождении. Подтверждением служат, в частности, результаты исследования С.М.Pratt et al. [35], которые проанализировали 109 смертельных случаев пациентов с имплантированными кардиовертерами-дефибрилляторами, сопоставляя клинические проявления,

данные записи имплантированного устройства и результаты аутопсии. В этой группе пациентов крайне высокого риска только 17 человек умерли вследствие ВСС. У 51 человека смерть была кардиальная, но не внезапная. Еще у 41 человека с заключительным аритмическим механизмом смерти на аутопсии была выявлена экстракардиальная причина смерти. Ошибочная исходная интерпретация причин ВСС была наиболее высока у пациентов, смерть которых произошла без свидетелей. Только у 50% больных с незасвидетельствованной смертью за предшествующие 24 часа, по данным регистрации с помощью имплантированного устройства, имелся период фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии.

Ошибки в трактовке причин внезапной смерти широко обсуждались в рамках проведенных многоцентровых исследований «EMIAT» и «CAMIAT» [10, 21, 25, 34]. Расхождения во мнениях специалистов относительно определения ВСС, интерпретации результатов исследований, понимания патофизиологических механизмов и их значимости в развитии синдрома сохраняются до настоящего времени. Современная классификация ВСС подразумевает не только ограничение по временному интервалу до 1-6 часов от момента начала острой симптоматики, но и необходимость присутствия свидетелей. Безусловно, свидетели предоставляют самую ценную информацию о факторе времени и условии «неожиданности» смерти, а также, нередко, и важные сведения о характере проромальных жалоб.

Однако, как уже было написано выше, даже засвидетельствованная «мгновенная» смерть и документированная злокачественная аритмия как ее заключительный механизм не могут служить ни абсолютным доказательством сердечной причины смерти, ни исключить её экстракардиальное происхождение. С другой стороны, в случае смерти молодого человека, сутки назад внешне «абсолютно здорового», без признаков насилия, естественно, в числе основных возможных причин необходимо рассматривать ВСС. Таким образом, некоторая степень неуверенности по поводу причины и даже механизмов смерти остается и должна всегда приниматься во внимание. Ее точную причину (и то далеко не всегда) может помочь определить только аутопсия.

В России все умершие вне стационара должны быть подвергнуты судебно-медицинской экспертизе. Особенно это касается лиц молодого возраста. Однако, как показывает практика [1], основной задачей судмедэкспертов является не столько детальная диагностика патологии, приведшей к смерти, сколько исключение её насильственного происхождения. Посмертная диагностика может быть трудной, так как нередко речь идет о тонких структурных или воспалительных изменениях в миокарде, которые рутинно обнаружить сложно. В связи с этим нами было проведено совместное исследование (кардиологи, судмедэксперты и патологоанатомы) по анализу случаев внезапной насильственной смерти молодых людей, в возрасте от 14 до 35 лет, целью которого было определение причин внезапной сердечной смерти.

## МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Аутопсия проводилась на базе 1-го городского судебно-медицинского морга Санкт-Петербургского Бюро судебно-медицинской экспертизы. В период с марта по ноябрь 2011 г. были подвергнуты анализу случаи (сплошная выборка) ВСС 128 молодых людей в возрасте от 14 до 35 лет. Внезапная смерть (ВС) была определена как засвидетельствованная насильственная смерть, происходящая мгновенно или в течение 1 часа после начала острых симптомов. Если же у события не было свидетелей, ВС оценена временным интервалом не более 24 часов от момента, когда человека последний раз видели живым и внешне здоровым. Случаи острой алкогольной интоксикации, острое отравление наркотическими средствами или смерть от других токсических веществ рассматривались как насильственная смерть и в исследование не включались. В каждом конкретном случае в процессе аутопсии исключалась другая (не кардиальная) причина смерти и, соответственно, случаи некардиальной патологии в исследование не включались. Токсикологическое исследование на содержание алкоголя проводилось срочно (по «cito»). Исследования крови, мочи и желчи на содержание других токсических веществ (в том числе наркотических и лекарственных средств, способных вызвать аритмию) выполнялись в течение 2-3 недель и при положительных результатах данные случаи из исследования исключались.

В каждом конкретном случае устанавливалась приверженность к вредным привычкам: злоупотреблению алкоголем, наркомании. С учетом деонтологических соображений при опросе родственников умерших понятие «злоупотребление алкоголем» характеризовалось вопросами о его систематическом, по их мнению, употреблении и/или наличии приверженности к алкоголю. В группу злоупотребляющих алкоголем относились также умершие, у которых содержание алкоголя в крови превышало 2,0‰, что соответствует сильной степени опьянения.

Учитывался пол, рост и вес умерших. Средний возраст и индекс массы тела были вычислены для каждой из причин смерти. Присутствие исследователя на каждой аутопсии было обязательным. Совместно с судмедэкспертом проводился полный анализ аутопсий с целью исключения иной (некардиальной) причины смерти. Данные аутопсии сопоставлялись с обстоятельствами смерти по протоколу полиции и по результатам анкетированного опроса свидетелей события и/или родственников. Каждый эпизод смерти обсуждался совместно судмедэкспертом, кардиологом и патологоанатомом с достижением консенсуса мнений.

Сердце каждого умершего подвергалось патологоанатомическому исследованию. Гистологическое исследование включало окраску гематоксилин-эозином и пикрофуксином по ван-Гизону с последующей морфометрией. Исследовались правый желудочек (ПЖ), левый желудочек (ЛЖ), межжелудочковая перегородка (МЖП), клапаны сердца, коронарные артерии (КА). В ряде случаев (при подозрении на миокардит по дан-

ным аутопсии) проводилось иммуногистохимическое исследование (ИГХ) с использованием антител к CD45 - общему лейкоцитарному антигену, CD3-CD4-CD8 - маркерам Т лимфоцитов, к CD68 - маркеру макрофагов, HLA-DR-антигену гистосовместимости II класса. Проведение исследования было одобрено локальным этическим комитетом СПбГУ.

### ПОЛУЧЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ

Всего в исследование было включено 128 случаев ВСС (мужчин - 98, женщин - 30). Средний возраст составил  $27,7 \pm 7,8$  лет. Средний индекс массы тела -  $24,4 \pm 6,2$  кг/м<sup>2</sup>. Употребляли наркотики 26 (20,3%) умерших, злоупотребляли алкоголем 38 (29,7%). Из них сочетали злоупотребление алкоголем и наркотиками четверо. Характер причин смерти по данным аутопсии представлен в табл. 1. Самой частой причиной ВСС оказались предположительно генетически детерминированные заболевания сердца: таких умерших в целом оказалось 66 (51,6%). Из них в 33 случаях это были кардиомиопатии (КМП) - аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия ПЖ (АКДПЖ), гипертрофическая КМП (ГКМП) и дилатационная КМП (ДКМП). В 2 случаях был выявлен некомпактный миокард ЛЖ (отметим, что многие исследователи эту патологию также относят к КМП).

Необходимо особо подчеркнуть, что каждая четвертая ВСС (31 случай) при тщательном исследовании оказалась аутопсия-отрицательной. По общепринятому мнению, именно эта группа включает в себя умерших с так называемыми первичными электрическими болезнями сердца. К сожалению, за рамками наших возможностей в данном исследовании оказалось проведение молекулярно-генетических исследований на адекватном уровне. Следует напомнить, что к первичным электрическим болезням сердца принято относить синдром удлиненного интервала QT, синдром короткого интервала QT, синдром Бругада и некоторые другие каналопатии. В связи с тем, что обсужда-

емые заболевания являются наследуемыми по ауто-сомно-доминантному или ауто-сомно-рецессивному типу, весьма тщательно собирался семейный анамнез заболевания. Случаи ВС в этой группе умерших были выявлены в 8 семьях (12,1%), в том числе с ГКМП - 2 (25%), с ДКМП - 1 (14,3%), с АКДПЖ - 2 (11%), при аутопсия-отрицательной смерти - 3 (9,7%). При ГКМП в одной из семей в возрасте 28 лет внезапно умер отец умершего, а у самого умершего в возрасте 19 лет была клиническая смерть. При аутопсия-отрицательной смерти в одной семье умерли внезапно в 35 лет отец и в 35 лет старший брат умершего; в другой семье у сестры умершего в возрасте 6 лет - клиническая смерть, а у самого умершего клиническая смерть была в возрасте 1,5 и 2,5 лет. Наиболее часто семейный анамнез по ВС был отягощен у умерших с ГКМП (в каждом четвертом случае), существенно реже - при прочих генетически детерминированных заболеваниях. В семьях умерших с некомпактным миокардом случаев ВС выявлено не было.

#### *Аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка*

Из числа генетически детерминированных заболеваний наиболее часто встречающимся патологоанатомическим диагнозом оказалась АКДПЖ: всего 18 умерших молодых людей (14,1%), из них 5 женщин (средний возраст  $27,2 \pm 7,1$ ) лет и 13 мужчин (средний возраст  $29,5 \pm 3,8$  лет). Средний индекс массы тела в этой группе составил  $25,1 \pm 5,2$  кг/м<sup>2</sup>, что не превышает норму. Вес сердца у женщин в среднем составил  $317,2 \pm 32,4$  г (при норме 235-325 г), у мужчин -  $387,6 \pm 65,1$  г, что несколько отличается от нормальных значений в 273-374 г [4]. В этой группе злоупотребляли алкоголем 4 человека, употребляли наркотики 5 человек (из них трое длительно лечились метадонотом). При этом двое употребляли героин, а один из них, со слов родственников, нередко употреблял различные антидепрессанты и транквилизаторы. В 6 случаях из 18 свидетелей смерти не было: умершие были обнаружены не позднее 24 часов от момента, когда их в последний раз видели в живых. Случаи смерти во сне в этой группе погибших отсутствовали. В 11 случаях смерть наступила в покое или на фоне бытовой нагрузки, причем, мгновенно, в считанные минуты. Явных стрессорных факторов, которые могли бы спровоцировать смерть, выявить не удалось. Смерть во время спортивного соревнования произошла у 21-летней девушки: при забеге на 10-километровую дистанцию, за 300 метров до финиша.

**Таблица 1.**

*Причины внезапной сердечной смерти по данным аутопсии*

| № п/п | Причина смерти                           | n   | %    |
|-------|------------------------------------------|-----|------|
| 1.    | Аутопсия-отрицательные смерти            | 31  | 24,2 |
| 2.    | Алкогольная кардиомиопатия               | 20  | 15,6 |
| 3.    | Аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия ПЖ | 18  | 14,1 |
| 4.    | Ишемическая болезнь сердца (ОИМ)         | 16  | 12,5 |
| 5.    | Активный миокардит                       | 14  | 10,9 |
| 6.    | Аномалии коронарных артерий              | 8   | 6,2  |
| 7.    | Гипертрофическая кардиомиопатия          | 8   | 6,2  |
| 8.    | Дилатационная кардиомиопатия             | 7   | 5,5  |
| 9.    | Некомпактный миокард                     | 2   | 1,6  |
| 10.   | Саркома сердца                           | 2   | 1,6  |
| 11.   | Врожденный порок сердца (пентада Фалло)  | 1   | 0,8  |
| 12.   | Хроническая ревматическая болезнь сердца | 1   | 0,8  |
| Всего |                                          | 128 | 100  |

где, ПЖ - правый желудочек, ОИМ - острый инфаркт миокарда

Всем 18 умершим диагноз АКДПЖ был установлен в соответствии с морфометрическими критериями F.I.Marcus et al. 2010 г. [27], согласно которым проводилась количественная оценка площади фиброза и жировой инфильтрации миокарда ПЖ. Во всех случаях имелся «большой» морфометрический диагностический критерий (рис. 1).

Провести анкетированный опрос удалось с родственниками 14 умерших из 18. Пятеро умерших молодых людей были, со слов родственников, абсолютно здоровы и никаких жалоб не предъявляли, из них трое активно занимались спортом (тренировки не реже 3 раз в неделю). У четверых имелись эпизоды синкопальных состояний, причем у двоих из них (мужчина 28 лет и женщина 20 лет) они сопровождались судорожным синдромом, в связи с чем умершие наблюдались у эпидемиолога и принимали противоэpileптические препараты (фенобарбитал, карбамазепин, амитриптилин), потенциально способные провоцировать жизнеопасные желудочковые аритмии.

Различные нарушения ритма сердца, чаще всего эпизоды учащенного сердцебиения и перебои в работе сердца, беспокоили 4 умерших. У одного из них в подростковом возрасте была выполнена катетерная радиочастотная абляция по поводу пароксизмальной реципрокной атриовентрикулярной узловой (типичной) тахикардии. На фоне учащенного сердцебиения один из них отмечал также боли в области сердца. Еще в одном случае молодая женщина незадолго до смерти перенесла острую респираторную вирусную инфекцию, в ходе которой имела длительный (более 2 недель) субфебрилитет. Ни у кого из умерших прижизненно АКДПЖ не была диагностирована.

В 6 случаях из 18 было выявлено сочетание АКДПЖ с миокардитом (критерии диагностики миокардита изложены ниже в соответствующем разделе). Хронический миокардит диагностирован у 4 умерших мужчин. Один из них страдал наркоманией, двое злоупотребляли алкоголем, у одного не было вредных привычек. Сочетание АКДПЖ с активным миокардитом было диагностировано у двух женщин без вредных привычек (одна из них - именно та, которая перенесла острую респираторную вирусную инфекцию).

#### **Гипертрофическая кардиомиопатия**

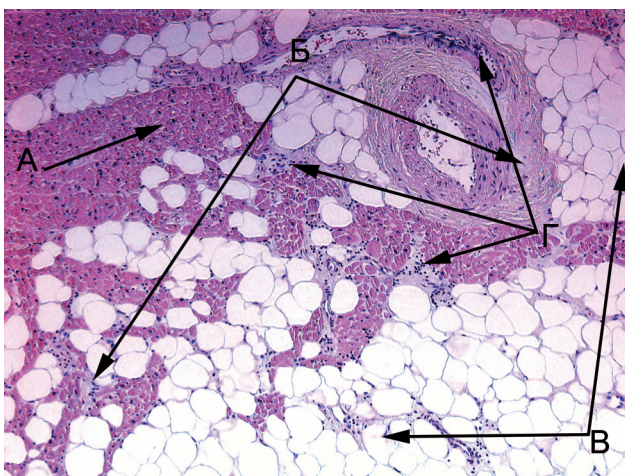
Патологоанатомический диагноз ГКМП был установлен в 8 (6,2%) случаях: 2 женщинам (28 и 30 лет)

и 6 мужчинам (средний возраст  $28,7 \pm 3,4$  года). Средний индекс массы тела в этой группе составил  $24,7 \pm 4,6$  кг/м<sup>2</sup>, а вес сердца -  $456,4 \pm 51,5$  г, что существенно превысило норму. Злоупотребляли алкоголем 2 человека, еще 2 употребляли наркотики. Смерть наступила мгновенно, во время бытовой нагрузки, в 5 случаях. Еще трое были обнаружены мертвыми не позднее 24 часов от момента, когда человека в последний раз видели в живых. При этом один из них умер ночью во сне. Никто из умерших никаких жалоб не предъявлял (анамнез одного был недоступен). Один из умерших активно занимался спортом.

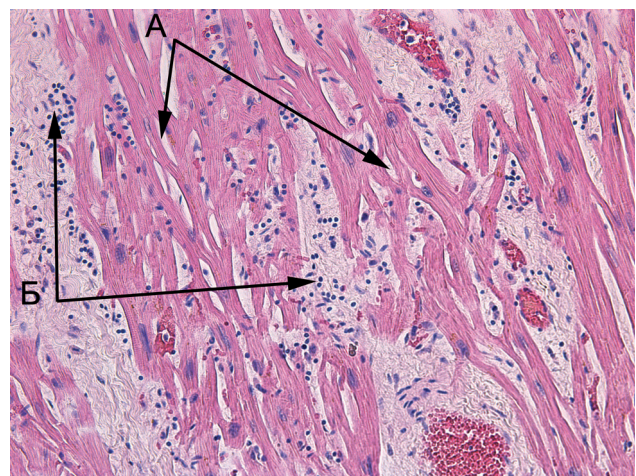
Диагноз подтверждался специфической гистологической картиной, которая характеризовалась дискомплексацией мышечных волокон на площади более 15% МЖП, гиперхроматозом, полиморфизмом и гипертрофией ядер КМЦ, перинуклеарными вакуолями. При этом максимальные изменения и наибольший их диаметр отмечался в средней трети МЖП (рис. 2). Асимметричная форма ГКМП была выявлена у 4 умерших, из которых у одного была гипертрофирована преимущественно дистальная треть МЖП, а у трех МЖП была гипертрофирована на всем протяжении. Степень выраженности асимметричной гипертрофии была от умеренной (в пределах 20 мм) до средней (21-23 мм). У четверых умерших обнаружена симметричная концентрическая гипертрофия миокарда со степенью выраженности от умеренной у двоих до выраженной (более 25 мм) у одного мужчины 33 лет. При этом во всех случаях полость ЛЖ не была расширенной. У одной женщины 31 года на фоне ГКМП, а также открытого овального окна был диагностирован активный миокардит.

#### **Дилатационная кардиомиопатия**

Патологоанатомический диагноз ДКМП был установлен в 7 (5,5%) случаях: 1 женщине (28 лет) и 6 мужчинам со средним возрастом  $29 \pm 5,3$  года. Средний индекс массы тела в этой группе также не превышал нормативные показатели и составил  $24,1 \pm 4,7$  кг/м<sup>2</sup>.



**Рис. 1. Аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка в сочетании с хроническим миокардитом: А - остаточные кардиомиоциты, Б - фиброз, В - липоматоз, Г - лимфоцитарная инфильтрация. Окраска гематоксилином и эозином х400. Цветные изображения см. на вклейке.**

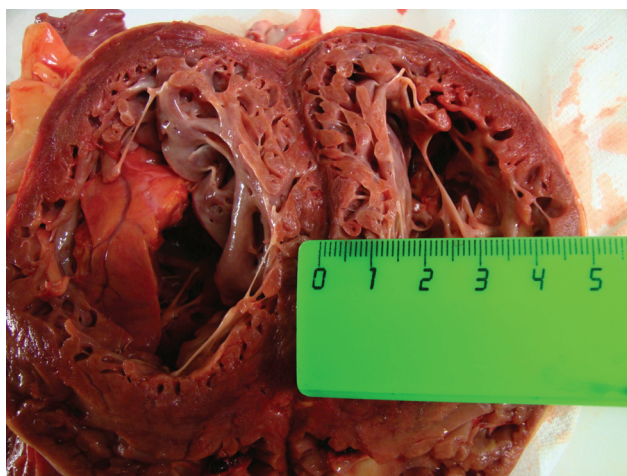


**Рис. 2. Гипертрофическая кардиомиопатия в сочетании с хроническим миокардитом: А - беспорядочное расположение мышечных волокон, разделенных между собой соединительной тканью, Б - лимфоцитарная инфильтрация. Окраска гематоксилином и эозином х400.**

Так же, как и в группе ГКМП, вес сердца был увеличен, но в меньшей степени ( $432,7 \pm 112,5$  г). Употребляли наркотики 2 человека. Трое умерли мгновенно на фоне бытовой нагрузки, двое - во сне, еще двое обнаружены мертвыми не позднее 24 часов от момента, когда их последний раз видели живыми. Во всех случаях выявлено значимое расширение всех полостей сердца при толщине стенки правого желудочка менее 0,5 см и толщине стенки левого желудочка менее 1,3 см. Диагноз ДКМП устанавливался методом исключения всех возможных причин дилатации полостей сердца, в том числе алкогольной КМП и миокардита. Однако говорить о ДКМП абсолютно уверенно довольно сложно в связи с тем, что ее специфических гистологических признаков не существует, а судить о сократительной способности миокарда на этапе аутопсии не представляется возможным. Никто из умерших у врача не наблюдался.

#### **Некомпактный миокард**

Патологоанатомический диагноз некомпактного миокарда ЛЖ был установлен 2 (1,6%) мужчинам (29 и 35 лет), без вредных привычек, без избыточной массы тела (индекс массы тела -  $24,5 \text{ кг/м}^2$  и  $25,2 \text{ кг/м}^2$  соответственно). Вес сердца составил 870 г и 563 г. Оба мужчины наблюдались у кардиолога с диагнозом ДКМП и на момент смерти, произошедшей мгновенно в считанные минуты, находились в компенсированном состоянии по сердечной недостаточности. Диагноз устанавливался на основании морфометрических и гистологических критериев. В обоих случаях толщина трабекул ЛЖ значительно превышала истинную толщину стенки ЛЖ (в 6,7 раз и в 2,7 раза соответственно), тогда как для постановки диагноза некомпактного миокарда достаточно соотношения трабекулы / истинная толщина стенки  $>2$  (рис. 3). В полости ЛЖ были выявлены множественные дополнительные хорды и глубокие интратрабекулярные выемки. При гистологическом исследовании наблюдалась характерная для некомпактного миокарда картина в виде широких трабекул и глубоких интратрабекулярных выемок в виде синусов между ними (рис. 4).



**Рис. 3. Некомпактный миокард (макропрепарат).** Толщина задней стенки левого желудочка до 0,3 см, толщина трабекулярного слоя до 2,0 см. Соотношение - 6,7!

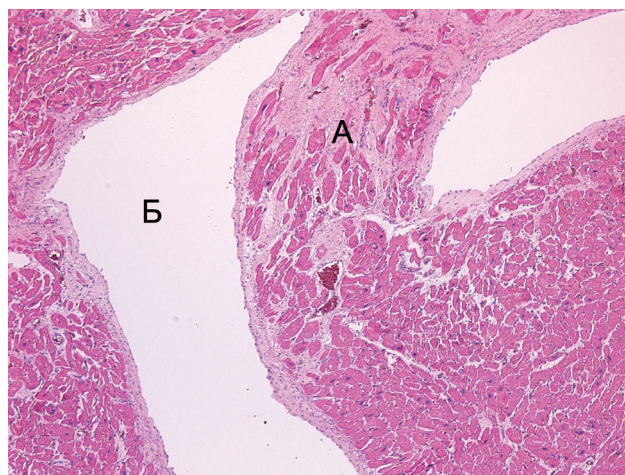
#### **Аутопсия-отрицательные смерти**

В 31 случае (24,2%), как уже упоминалось выше, структурные изменения сердца отсутствовали. Гистологически какие-либо специфические изменения также не выявлялись. В эту группу вошло 23 мужчины (средний возраст  $29,7 \pm 3,5$  лет) и 8 женщин (средний возраст  $26,8 \pm 5,8$  лет). Средний индекс массы тела составил  $24,4 \pm 5,8 \text{ кг/м}^2$ . Вес сердца не превышал нормативных показателей и составил в среднем  $316,8 \pm 37,8$  г. Умерших мгновенно в течение нескольких минут в этой группе было 18 человек (на фоне бытовой активности 15, на фоне физической нагрузки 2, на фоне эмоционального стресса - 1). Кроме того, во сне умерло 8 человек, еще 5 - в отсутствие свидетелей. В этой группе злоупотребляющих алкоголем оказалось пятеро, употребляющих наркотики двое. Не удалось собрать катамнез 5 умерших. Из оставшихся 26 человек 14 никаких жалоб не предъявляли, потери сознания в анамнезе отмечались у 6. В 4 случаях, со слов родственников, имелись жалобы на перебои в работе сердца. Двое умерших накануне смерти ощущали слабость и разбитость, имели повышение температуры тела до субфебрильных цифр.

#### **Алкогольная кардиомиопатия**

Наиболее частым патологоанатомическим диагнозом оказалась алкогольная КМП (АКМП). Он был поставлен 20 умершим (15,6%): 17 мужчинам в возрасте  $30,7 \pm 4,8$  лет и 3 женщинам в возрасте 27, 32 и 33 лет. Средний индекс массы тела у них составил  $24,3 \pm 4,3 \text{ кг/м}^2$ , вес сердца -  $368,7 \pm 38,5$  г, что не отличается от нормы. Все умершие более 10 лет употребляли около 100 мл алкоголя ежедневно в пересчете на этанол, трое сочетали алкоголь с наркотиками. Смерть наступила мгновенно во время бытовой нагрузки в 14 случаях. Четверо умерли во сне. Двое были обнаружены мертвыми не позднее 24 часов от момента, когда их в последний раз видели в живых.

Морфологическими критериями постановки диагноза АКМП являлись расширенные полости сердца при минимальной неравномерной гипертрофии миокарда. Также на секции обращало на себя внимание массивное эпикардальное скопление жировой клетчатки.



**Рис. 4. Некомпактный миокард: А - утолщенные трабекулы, Б - глубокие интратрабекулярные выемки. Окраска гематоксилином и эозином  $\times 50$ .**

Вследствие жировой дистрофии и липоматоза миокард приобретал желтоватый оттенок. При аутопсии у 17 из 20 умерших определялся выраженный жировой гепатоз, еще у 3 - цирроз печени. Дополнительными признаками хронической алкогольной интоксикации являлись склероз и липоматоз поджелудочной железы, склероз мягких мозговых оболочек, наличие старых периваскулярных кровоизлияний в ткани головного мозга (результат эпизодов резкого венозного полнокровия головного мозга при алкогольных эксцессах). При гистологическом исследовании миокарда наблюдалось сочетание атрофии с гипертрофией и дистрофией мышечных волокон, дистония интрамуральных артерий, причудливые контуры сосудов, очаговый липоматоз. У двоих мужчин алкогольная КМП сочеталась с хроническим миокардитом.

#### ***Ишемическая болезнь сердца***

ИБС с острым инфарктом миокарда или тромбозом коронарной артерии (без макроскопически видимого инфаркта миокарда и вне зависимости от наличия кардиосклероза и степени выраженности коронарного атеросклероза) стала причиной ВСС у 16 (12,5%) умерших, из них инфаркт миокарда был выявлен у 11, тромбоз артерии у 5. Подавляющее большинство составили мужчины. В этой группе оказалась лишь одна женщина 34 лет с ожирением и сахарным диабетом 2 типа. Средний возраст умерших был значительно выше, чем в остальных группах ( $33,8 \pm 2,4$  лет), причем 11 человек были старше 30 лет. Средний индекс массы тела был выше нормы:  $28,3 \pm 7,9$  кг/м<sup>2</sup>, 9 из 16 умерших имели ожирение I-II степени. Вес сердца был увеличен и составил  $415 \pm 117,3$  г. Наркоманией страдали два человека, злоупотребляли алкоголем также двое. Катамнез удалось собрать в 14 случаях. Только трое умерших жаловались на боли в области сердца по типу стенокардии, двое из них наблюдались кардиологом с диагнозом ИБС. Соответственно, у оставшихся ВСС являлась первым клиническим проявлением заболевания. Смерть наступила мгновенно в 11 случаях, из них во время бытовой нагрузки - у 9, во время физической нагрузки - у 1, на фоне психоэмоционального напряжения - у 1. Двое умерли во сне. Трое были обнаружены мертвыми не позднее 24 часов от момента, когда человека в последний раз видели в живых.

Гемодинамически значимый стеноз (более 75%) ствола левой коронарной артерии (КА) был выявлен у 5 человек, трехсосудистое поражение у 2. Стеноз или субокклюзия передней межжелудочковой ветви левой КА обнаружен в 4 случаях, еще у четверых были обнаружены множественные стенозы до 75%, включающие стеноз ствола левой КА, множественные стенозы передней межжелудочковой КА и устья левой огибающей КА. Нестабильная атероматозная бляшка с тромбозом правой коронарной артерии выявлена у 1 умершего.

#### ***Аномалии коронарных артерий***

Аномалии коронарных артерий были выявлены у 8 (6,2%) человек. Соотношение мужчин и женщин оказалось равным. Средний возраст составил  $27,2 \pm 3,8$  года, средний индекс массы тела был нормальным ( $23,8 \pm 6,8$  кг/м<sup>2</sup>), как и вес сердца ( $343,1 \pm 49,7$  г). Алкоголем злоупотребляли двое, употребляли наркотики трое. В 6 слу-

чаях из 8 причиной ВСС была динамическая обструкция КА с инфарктом миокарда. При этом были выявлены следующие аномалии развития КА: короткий ствол левой КА - 2 случая, сужение огибающей ветви левой КА - 1 случай, неправильное расположение или неправильная локализация устьев КА - 3 случая (три устья правой КА с высоким расположением устья одной из КА, мышечные мостики). У двух человек, смерть которых также протекала по аритмическому механизму, выявлены аномалии КА без формирования инфаркта миокарда: у женщины 26 лет, употребляющей наркотики, наряду с гипоплазией огибающей ветви левой КА имел место хронический миокардит; у мужчины 25 лет без вредных привычек имелось сочетание патологического расположения передней межжелудочковой ветви левой КА (раннее интрамуральное погружение), аномального клапана коронарного синуса, соединительнотканной дисплазии митрального и трикуспидального клапанов в виде межхордальных капюшонов. Смерть наступила мгновенно у шести умерших, один умер во сне, один был обнаружен мертвым не позднее 24 часов с того момента, когда его последний раз видели живым.

#### ***Миокардит***

Активный миокардит был диагностирован у 14 (10,9%) человек: у 5 женщин (средний возраст  $26,5 \pm 4,7$  года) и 9 мужчин (средний возраст  $31,3 \pm 3,8$  года). Средний индекс массы тела составил  $23,7 \pm 4,8$  кг/м<sup>2</sup>. Вес сердца -  $412,3 \pm 122,8$  г, что выше нормы (был увеличен в 11 из 14 случаев). Среди этих умерших было 3 злоупотреблявших алкоголем и 7 страдавших героиновой наркоманией, в том числе 5 ВИЧ-инфицированных. У семи человек смерть наступила мгновенно, еще семеро были обнаружены мертвыми не позднее 24 часов с момента, когда их в последний раз видели живыми.

При расспросе родственников было выяснено, что практически у всех умерших этой группы (кроме 23-летнего мужчины-спортсмена) были какие-либо жалобы: чаще всего общая слабость, разбитость, дискомфорт в области сердца, перебои в работе сердца. Взаимосвязь с предшествующими эпизодами вирусных респираторных или бактериальных инфекций удалось выявить только у троих, причем ими оказались именно те лица, которые не имели вредных привычек.

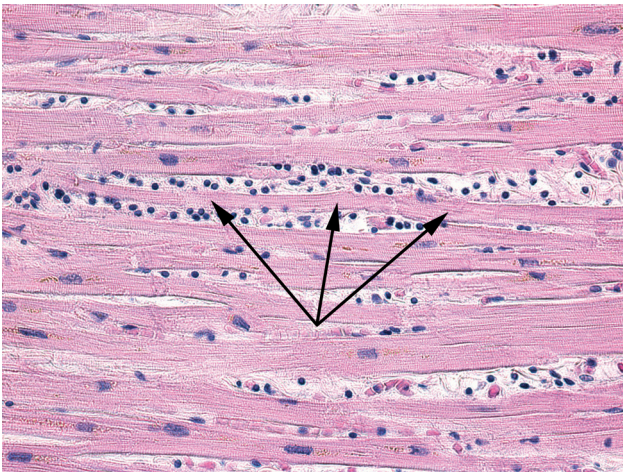
При макроскопическом исследовании сердце было не изменено у 3 человек, у остальных определялись различной степени выраженности расширения его полостей, эксцентричная гипертрофия с увеличением массы сердца. Миокард был дряблым, глинистого вида, нередко пятнистым. Диагноз миокардита устанавливался в соответствии с Marburg Classification [26] с количественной оценкой клеток [3]. Чаще всего встречался лимфоцитарный миокардит (12 случаев) (рис. 5). В одном случае был выявлен идиопатический эозинофильно-гигантоклеточный геморрагический миокардит (мужчина 23 лет без вредных привычек, активно занимающийся спортом) (рис. 6), еще в одном - нейтрофильный миокардит (мужчина 35 лет без вредных привычек).

#### ***Опухоли сердца***

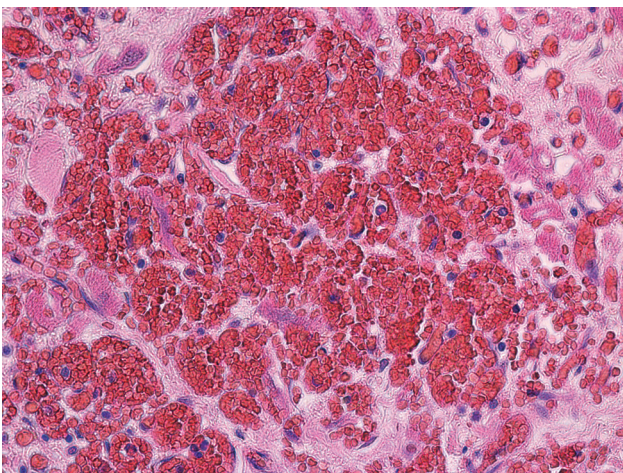
В двух случаях причиной ВСС стала саркома сердца: у мальчика 14 лет и женщины 35 лет. Смерть мальчика наступила в покое, мгновенно. У врачей не на-

блюдался, жалоб активно не предъявлял. Вес сердца с саркомой составил 430 г. Гигантский опухолевый узел, тесно спаянный с правым предсердием, имел массу 220 г, превышающую массу сердца (рис. 7). При гистологическом исследовании опухоль была представлена мелкоклеточной саркомой с миксоматозом и инвазивным ростом в стенку правого предсердия. Иммуногистохимическое исследование свидетельствовало о нейрогенном происхождении саркомы.

Женщина 35 лет была найдена мертвой на полу комнаты, свидетелей смерти не было. Никаких жалоб не предъявляла, у кардиолога не наблюдалась. Вес сердца составил 378 г. Со стороны эндокарда на передней поверхности ПЖ в области хорд и сосочковых мышц было выявлено полиповидное образование 3х2х1,5 см, прикрепленное к основанию трикуспидального клапана. Гистологически оно имело строение полиморфноклеточной низкодифференцированной саркомы рабдоидного типа. На поверхности опухоли имелись тромбы. В печени были выявлены метастазы опухоли аналогичного строения.



**Рис. 5. Активный миокардит. Скопление лимфоцитов вокруг мышечного волокна: внедрение лимфоцитов в мышечное волокно с его некрозом (указано стрелками). Окраска гематоксилином и эозином x400.**



**Рис. 6. Геморрагический миокардит. Геморрагический экссудат с некрозом кардиомиоцитов. Окраска гематоксилином и эозином x400.**

### **Редкие причины смерти**

Причины двух случаев ВСС молодых людей можно охарактеризовать как редкие. У одного мужчины 31 года, оперированного в возрасте 5 лет по поводу пентады Фалло, смерть наступила на фоне общего благополучия, почти мгновенно, в течение нескольких минут. Вес сердца составил 680 г (дефект межпредсердной перегородки, дефект МЖП, стеноз выходного тракта ПЖ, гипертрофия ПЖ и транспозиция аорты). Выявлены аневризмы синуса Вальсальва правой коронарной створки 3,5х2 см и синуса Вальсальва некоронарной створки 4х2 см, окончатость и аневризма овальной ямки - 3,2 см, незаращение овального окна диаметром 1,5 см. Еще у одного мужчины 34 лет, умершего мгновенно, была диагностирована хроническая ревматическая болезнь сердца: ревматический порок митрального клапана, без формирования гемодинамически значимого стеноза, обширные зоны постмиокардитического фиброза левого желудочка.

### **ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ**

В нашей предыдущей публикации [1], были проанализированы причины смерти 538 умерших внезапно молодых людей в возрасте 14-35 лет по данным судебно-медицинских аутопсий, токсикологического исследования и протоколов полиции (выяснение обстоятельств смерти путем опроса свидетелей и/или родственников). Как известно, в России тела умерших внезапно вне стационара являются объектом исследования именно судебно-медицинской, а не патологоанатомической службы. Диагноз ВСС был установлен в 291 случае. При этом причины ВСС удивительным образом категорически не совпали с литературными данными. У большинства из умерших (93,5%) причиной смерти считалась КМП: обычно неуточненная (39,7%), токсическая (34,9%) или алкогольная (20,95%), редко ГКМП (2,6%) или ДКМП (1,8%). Почти полностью отсутствовали генетически детерминированные структурные заболевания сердца, а также аутопсия-отрицательные смерти, что объясняется, видимо, тем, что при судебно-медицинской экспертизе они трактовались как КМП. Представляется очевидным, что такое радикальное несовпадение с данными литературы обусловлено



**Рис. 7. Саркома сердца (макропрепарат). Гигантский опухолевый узел тесно спаянный с правым предсердием.**

методологическими различиями и разницей в задачах судебно-медицинской и патологоанатомической экспертиз. Нами был сделан вывод о необходимости исследования, в рамках которого случаи ВСС молодых людей были бы подвергнуты не только судебно-медицинской (в установленной Законом порядке), но и высококвалифицированной патологоанатомической экспертизе. Именно эту цель преследовало настоящее исследование.

Как нетрудно заметить, его результаты, в полном соответствии с нашими ожиданиями, с одной стороны абсолютно не совпали с результатами аутопсий, представленными в предыдущей статье, с другой - оказались вполне сопоставимы с имеющимися литературными данными. Как известно, частота ВСС среди молодых людей (менее 35 лет) составляет 0,4 до 4,3 случаев на 100000 населения в год [15, 30, 31, 38, 48], что составляет около 1% случаев ВСС в целом [9, 29, 39]. По всеобщему мнению, преобладающей причиной ВСС у молодых являются генетически детерминированные заболевания сердца, в большинстве случаев наследуемые по аутосомно-доминантному типу [36, 40, 41]. Это в полной мере подтверждается данными настоящего исследования, в котором таких ВСС оказалось 66 из 128 (более 51%). При этом в 35 случаях (27%) диагноз сомнений не вызывал, т.к. речь шла о генетически детерминированных заболеваниях на фоне структурных изменений сердца: АКДПЖ (14,1%), ГКМП (6,2%), ДКМП (5,5%), некомпактном миокарде ЛЖ (1,6%).

Еще в 31 случае (24,2%) была зафиксирована так называемая аутопсия-отрицательная смерть, т.к. в этой группе не удалось обнаружить каких-либо значимых структурных и/или специфических гистологических изменений сердца. Причина смерти у этих умерших трактовалась как синдром внезапной аритмической смерти (SADS - sudden arrhythmic death syndrome). В этой группе было 8 случаев смерти во сне, которую чаще называют синдромом внезапной необъяснимой смерти (SUNDS - sudden unexplained death syndrome). В целом именно в числе этих 31 умерших, по всей видимости, оказались те, кого следует отнести к страдавшим генетически детерминированными первичными аритмиями, так называемыми первичными каналапатиями (первичными электрическими заболеваниями сердца). Напомним, что к ним относятся синдром удлиненного QT-интервала, синдром укороченного QT-интервала, синдром Бругада, катехоламинергическая желудочковая тахикардия и др. Очевидно, что подтвердить данное предположение, не имея никаких катанестических данных, можно только с помощью молекулярно-генетических исследований, находящихся в настоящее время за рамками наших возможностей. Однако гистологический материал для них остается доступным. В нашем распоряжении, впрочем, имеется возможность обследования ближайших родственников умерших. Таким образом, анализ аутопсия-отрицательных смертей, позволяет констатировать, что полученные нами данные в целом вполне соответствуют результатам других авторов [17, 18, 46, 48].

Сведения о причинах ВС в молодом возрасте неодинаковы в различных странах. В отношении ГКМП

и ДКМП полученные нами данные были вполне сопоставимы с результатами различных исследований в Европе, США и Австралии [20, 28, 44, 48]. В то же время сведения об АКДПЖ как причине ВСС в литературе весьма противоречивы. Таких умерших в нашем исследовании оказалось 14,1%, что несколько больше, чем в ряде европейских и американских исследований [36, 45], но меньше, чем в ряде итальянских публикаций, где традиционно, особенно среди спортсменов, АКДПЖ посмертно диагностируется чаще (до 26%) [11, 13, 42]. Существуют различные точки зрения, объясняющие существенные различия в выявляемости АКДПЖ в разных странах: в качестве возможных причин обсуждаются как географические или климатические особенности разных стран, так и методические особенности аутопсии, разница в интерпретации данных. Ряд исследователей считают, что фенотипический спектр АКДПЖ гораздо шире, чем считалось раньше; они акцентируют внимание на правильности забора гистологического материала именно из нескольких участков ПЖ в проекции «треугольника дисплазии», а также из ЛЖ, подчеркивая необходимость тщательного гистологического исследования [7, 8].

Полученные в исследовании данные в отношении распространенности генетически детерминированных заболеваний сердца как причин ВСС у молодых людей, конечно, представляют медицинский и научный интерес, так как, характеризуют состояние проблемы в России. Однако значительно большее значение они имеют потому, что демонстрируют само наличие этой проблемы в нашей стране. Ведь по данным судебно-медицинской экспертизы генетически детерминированных заболеваний сердца практически не существует. А если так, то нет необходимости в обследовании близких родственников умерших. Нельзя не напомнить о том, что мы говорим о наследуемых (причем часто по аутосомно-доминантному типу) заболеваниях. Следовательно, среди родственников умерших обязательно будут выявлены нуждающиеся в динамическом наблюдении, консервативном лечении и/или имплантации антиаритмических устройств.

Второй по распространенности причиной ВСС оказалась алкогольная КМП - 15,6%, что объясняется большим количеством в общей выборке лиц, злоупотребляющих алкоголем (29,7%). Вряд ли полученные данные могут вызвать удивление с учетом того, что алкоголизм в России является одной из наиболее значимых социальных проблем. Согласно данным, приведенным в Докладе Общественной Палаты Российской Федерации, в современной России злоупотребление алкоголем приводит к преждевременной смерти около полумиллиона человек ежегодно. Каждая четвертая смерть в нашей стране прямо или косвенно связана с алкоголем: около 30% смертности среди мужчин и 15% среди женщин, в том числе - 1/4 смертей от сердечно-сосудистых заболеваний [2].

Важно подчеркнуть, что злоупотребляющих алкоголем оказалось очень много среди умерших с АКДПЖ (22%), ГКМП (25%), аутопсия-отрицательными смертями (16%), ИБС (12,5%), аномалиями коронарных артерий (25%), активным миокардитом (21%).

Здесь следует напомнить, что в нашем исследовании к злоупотреблявшим алкоголем умершие причислялись по весьма жестким критериям: только те, которые употребляли алкоголь систематически со слов родственников, и/или те, у которых содержание алкоголя в крови превышало 2,0‰ (сильная степень опьянения). В связи с этим не представляется возможным исключить то, что воздействие алкоголя может являться провоцирующим фактором, усиливающим, возможно, электрическую негомогенность миокарда, участвующим в формировании электрофизиологических условий для возникновения фатальных желудочковых аритмий. Именно вопрос о взаимодействии различных факторов (анатомических, функциональных и преходящих) в процессе развития ВСС, в том числе и алкоголя, обсуждается в работе D.Zipez, H.Wellens [49]. Изложенное выше может оказаться справедливым и в отношении страдающих наркоманией, количество которых также оказалось весьма и весьма значительным при АКДПЖ (28%), ГКМП (25%), ДКМП (28,6%), аутопсия-отрицательных смертях (6,4%), ИБС (12,5%), аномалиях КА (37,5%), активном миокардите (50%!), алкогольной КМП (15%). Вопрос о значении употребления наркотиков при ВСС, особенно на фоне генетически детерминированных заболеваний сердца, также обсуждается в современной литературе [48].

Лишь третьей среди прочих причин ВСС оказалась ИБС: 12,5% случаев. В то же время среди лиц старше 35 лет ИБС как причина ВСС, лидирует и достигает 65-70% [43]. Обращает внимание то, что средний возраст и средний индекс массы тела в данной группе был существенно выше, чем в остальных ( $33,8 \pm 2,4$  года и  $28,3 \pm 7,9$  кг/м<sup>2</sup> соответственно). Отметим, что в целом ряде публикаций, посвященных ВСС среди молодых людей, ИБС явилась самым распространенным посмертным диагнозом [19, 31, 38]. Другой причиной инфаркта миокарда в нашем исследовании стали врожденные аномалии коронарных артерий (6,2%).

Достаточно часто диагностировался активный миокардит (10,9%), причем половина из умерших этой группы страдала героиновой зависимостью, а многие из них были ВИЧ-инфицированы. Обращает на себя внимание отсутствие эндокардитов в этой группе умерших. По-видимому, это объясняется тем, что развитие эндокардита сопровождается острым и быстрым развитием симптоматики. Подобные больные госпитализируются в профильные кардиологические и кардио-реанимационные отделения и, соответственно, в случае смерти не являются объектом судебно-медицинской экспертизы. Примерно с такой же частотой

(11,6-22%) острый миокардит оказывался причиной ВСС в других исследованиях [16, 36].

Наконец, редкими причинами ВСС оказались врожденные пороки сердца (пентада Фалло), хроническая ревматическая болезнь и опухоли сердца. Отметим в заключение, что практически при всех заболеваниях подавляющее большинство умерших составили мужчины (77,3%), что полностью соответствует данным других исследований [11, 31, 32, 44, 48]. Лишь аномалии КА и активный миокардит диагностировались приблизительно с одинаковой частотой у мужчин и женщин.

## ВЫВОДЫ

1. Более половины (51,6%) случаев внезапной сердечной смерти молодых людей в возрасте 14-35 лет в России связаны с генетически детерминированными заболеваниями сердца и случаются либо на фоне структурных изменений сердца (аритмогенная кардиомиопатия/дисплазия правого желудочка, гипертрофическая и дилатационная кардиомиопатия, некомпактный миокард левого желудочка), либо являются аутопсия-отрицательными.
2. Второй по распространенности причиной внезапной сердечной смерти (15,6%) у молодых людей является алкогольная кардиомиопатия.
3. Более редкими причинами внезапной сердечной смерти у молодых людей оказались ишемическая болезнь сердца и врожденные аномалии коронарных артерий, а также острый миокардит, врожденные пороки сердца, хроническая ревматическая болезнь и опухоли сердца.
4. Довольно высокий «удельный вес» злоупотребляющих алкоголем или/и употребляющих наркотики в числе умерших внезапно на фоне заболеваний сердца молодых людей не позволяет исключить возможного участия алкоголя и наркотиков в формировании условий для возникновения жизнеопасных желудочковых аритмий.
5. Широкая распространенность генетически детерминированных заболеваний сердца как причины внезапной сердечной смерти требует принятия управленческого решения о необходимости обязательного обследования близких родственников умерших.
6. Различия в представлениях о причинах внезапной сердечной смерти по данным судебно-медицинской и патологоанатомической экспертизы требуют содружественной работы этих двух служб для формирования единых представлений об интерпретации данных аутопсии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Гордеева М.В., Велеслава О.Е., Батунова М.А. и др. Внезапная ненасильственная смерть молодых людей (ретроспективный анализ) // Вестник аритмологии. - 2011. - № 65. - С. 25-32.
2. Злоупотребление алкоголем в Российской Федерации: социально-экономические последствия и меры противодействия. Доклад Общественной Палаты Российской Федерации. М.: Асконлайн, 2009. - 84 с.
3. Митрофанова Л.Б., Карев В.Е. Миокардиты. Стан-

дарты морфологической диагностики при аутопсии и эндомикардиальной биопсии. - Российское общество патологоанатомов. Санкт-Петербургское городское патологоанатомическое бюро. СПб.: «Библиотека патологоанатома» 2010 вып. №115, 51 с.

4. Митрофанова Л.Б., Аминев Х.К. Пособие для врачей под редакцией проф. Г.Б.Ковальского «Макроскопический и органометрический анализ сердца в патологии» Городское патологоанатомическое бюро. СПб, 1998, 58 с.

5. Ahmad F. The molecular genetics of arrhythmogenic right ventricular dysplasia-cardiomyopathy // *Clin. Invest. Med.*-2003; 26: 167-178.
6. Albert C.M., Chae C.U., Grodstein F. et al. Prospective study of sudden cardiac death among women in the United States // *Circulation*. - 2003. - Vol. 107. - P. 2096-2101
7. Basso C., Thiene G., Corrado D. et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: dysplasia, dystrophy or myocarditis? // *Circulation* 1996; 94: 985.
8. Basso C., Pilichou K., Carturan E. et al. Pathobiology of Arrhythmogenic Cardiomyopathy // *Card Electrophysiol* 2011; Clin 3:193-204
9. Becker L., Smith D., Rhodes K. Incidence of cardiac arrest: a neglected factor in evaluating survival rates // *Ann Emerg Med* 1993; 22: 86-91.
10. Cairns J.A., Connolly S.J., Roberts R., Gent M. Randomised trial of outcome after myocardial infarction in patients with frequent or repetitive ventricular premature depolarisations: CAMIT // *Lancet* 1997; 349: 675-682.
11. Corrado D., Basso C., Rizzoli G. et al Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? // *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-1963.
12. Corrado D., Basso C., Schiavon M. et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes // *N Engl J Med* 1998; 339: 364-9.
13. Corrado D., Thiene G., Nava A. et al. Exercise-related sudden death in the young. (abstract) // *Eur. Heart J.* - 1993. - Vol. 86. - P. 368A.
14. Doolan A., Langlois N., Semsarian C. Causes of sudden cardiac death in young Australians // *MJA* 2004; 180: 110-112.
15. Driscoll D.J., Edwards W.D. Sudden unexpected death in children and adolescents // *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 118B-121B.
16. Drory Y., Turetz Y., Hiss Y. et al. Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age // *Am J Cardiol* 1991; 68: 1388-92.
17. Eckart R., Scoville S., Shry E. et al. Causes of Sudden Death in Young Female Military Recruits // *The American Journal of Cardiology* 2006; 97: 1756-1758.
18. Eckart R., Scoville S., Campbell C. et al. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits // *Ann Intern Med.* 2004; 141: 829-834.
19. Einarsson G., Bjornsson J., Gunnarsson G. Sudden cardiac death in the young: a 30 year nationwide study in Iceland // *Eur H Journal* 2007; 26: (Abstract): 727.
20. Elliott P.M., Poloniecki J., Dickie S. et al. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy: identification of high risk patients // *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2212-8.
21. Gottlieb S.S. Dead is dead - artificial definitions are no substitute // *Lancet* 1997; 349: 662-663.
22. Greene H.L., Richardson D.W., Barker A.H. Classification of deaths after myocardial infarction as arrhythmic or nonarrhythmic (The Cardiac Arrhythmia Pilot Study) // *Am J Cardiol* 1989; 63: 1-6.
23. Hinkle L.E., Thaler T. Clinical classification of cardiac deaths // *Circulation* 1982; 65: 457-464.
24. Huikuri H.V., Castellanos A., Myerburg R.J. Sudden death due to cardiac arrhythmias // *N. Engl. J. Med.* 2001. - Vol. 345. - P. 1473-1482.
25. Julian D.G., Camm A.J., Frangin G. et al. Randomised trial of effect of amiodarone on mortality in patients with left ventricular dysfunction after recent myocardial infarction: EMIAT // *Lancet* 1997; 349: 667-674.
26. Karatolios K., Pankuweit S., Kisselbach C., Maisch B. Inflammatory cardiomyopathy // *Hellenic J Cardiol.* 2006. - Vol.47. - P. 54-65.
27. Marcus F.I., McKenna W.J., Sherrill D. et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria // *European Heart J.* - 2010. - Vol.31. - P. 806-814.
28. Maron B.J., Carney K.P., Lever H.M. et al. Relationship of race to sudden cardiac death in competitive athletes with hypertrophic cardiomyopathy // *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 974-80.
29. Messner T., Lundberg V. Trends in sudden cardiac death in the northern Sweden MONICA area 1985-99 // *J Intern Med.* 2003; 253 (3): 320-8.
30. Molander N. Sudden natural death in later childhood and adolescence // *Archives of Disease in Childhood* 1982; 57: 572-576.
31. Morentin B., Suarez-Mier M., Audicana C. et al Incidencia y causas de muertes subitaen menores de 36 anos // *Med Clin (Barc)* 2001; 116: 281-285.
32. Morris V.B., Keelan T., Leen E. et al. Sudden cardiac death in the young: a 1-year post-mortem analysis in the Republic of Ireland // *Ir J Med Sci* 2009; doi:10.1007/s11845-009-0294-8.
33. Myerburg R.J., Kessler K.M., Castellanos A. Sudden cardiac death. Structure, function, and time-dependence of risk // *Circulation* 1992; 85 (Suppl I): I-2-1-10.
34. Norris R.M. Amiodarone after myocardial infarction: EMIAT and CAMIAT trials // *Lancet* 1997; 349: 1767-1770.
35. Pratt C.M., Greenway P.S., Schoenfeld M.H. Exploration of the precision of classifying sudden cardiac death // *Circulation* 1996; 93: 519-524.
36. Puranik R., Chow C.R., Duflo J.A. et al. Sudden death in the young. // *Heart Rhythm.* -2005. - Vol 2, N 12. - P. 1277-1282.
37. Rapaport E. Nomenclature and criteria for diagnosis of ischemic heart disease // *Circulation* 1979; 59: 607-609.
38. Shen W.K., Edwards W., Hammill S. Sudden unexpected nontraumatic death in 54 young adults: A 30-year population-based study // *Am J Cardiol* 1995; 76: 148-152.
39. Straus S., Bleumink G., Dieleman J. et al. The incidence of sudden cardiac death in the general population // *Journal of Clinical Epidemiology* 2004; 57: 98-102.
40. Tester D.J., Ackerman M.J. The role of molecular autopsy in unexplained sudden cardiac death // *Curr. Opin. Cardiol.* - 2006. - Vol. 21. - P. 166-172.
41. Tester D.J., Spoon D.B., Valdivia H.H. et al. Targeted mutation analysis of the RyR2-encoded cardiac ryanodine receptor in sudden unexplained death: a molecular autopsy of 49 medical examiner/coroner's cases // *Mayo Clin. Proc.* - 2004. - Vol. 79. - P. 1380-1384.
42. Thiene G., Nava A., Corrado D. et al. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people // *N. Engl. J. Med.* - 1988. - Vol. 318. - P. 129-133.
43. Turakhia M., Tseng Z.H. Sudden Cardiac death: Epidemiology, mechanisms and therapy // *Curr. Probl. Cardiol.* - 2007. - Vol. 32. - P. 501-546.
44. VanCamp S.P., Bloor C.M., Mueller F. et al. Nontraumatic sports death in high school and college athletes //

MedSciSportsExerc 1995; 27: 641-647.

45. Virmani R., Burke A.R., Farb A. Pathologic experience in USA. In Nava A., Rossi L., editors: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Elsevier, Amsterdam, 1997. - P.87-93.

46. Vreede-Swagemakers J.J., Gorgels A.P., Dubois-Arbouw W.I. Out-of-hospital cardiac arrest in the 1990s: a population-based study in the Maastricht area on incidence, characteristics and survival // J. Am. Coll. Cardiol. - 1997.

- Vol. 30. - P. 1500-1505.

47. Wisten A., Forsberg H., Krantz P., Messner T. Sudden cardiac death in 15-35 year olds in Sweden 1992-1999 // J Int Med 2002; 252: 529-536.

48. Wisten A. Sudden cardiac death among the young in Sweden 1992-1999. From epidemiology to support of the bereaved. Umeå, Sweden: Umeå University; 2005.

49. Zipez D., Wellens H. Sudden Cardiac Death // Circulation. - 1998.- Vol.98.-P.2334-2351.

### ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ МОЛОДЫХ ЛЮДЕЙ

*М.В.Гордеева, Л.Б.Митрофанова, А.В.Пахомов, О.Е.Велеславова, М.В.Берман,*

*Г.П.Лаврентюк, П.Г.Платонов, Ю.В.Шубик*

С целью определения причин внезапной сердечной смерти (ВСС) молодых людей, в возрасте от 14 до 35 лет были подвергнуты анализу случаи (сплошная выборка) ВСС 128 молодых людей в возрасте от 14 до 35 лет (мужчин - 98, женщин - 30). Каждый эпизод смерти обсуждался совместно судмедэкспертом, кардиологом и патологоанатомом с достижением консенсуса мнений. Средний возраст составил  $27,7 \pm 7,8$  лет. Средний индекс массы тела -  $24,4 \pm 6,2$  кг/м<sup>2</sup>. Употребляли наркотики 26 (20,3%) умерших, злоупотребляли алкоголем 38 (29,7%). Из них сочетали злоупотребление алкоголем и наркотиками четверо. Самой частой причиной ВСС оказались предположительно генетически детерминированные заболевания сердца: таких умерших в целом оказалось 66 (51,6%). Из них в 33 случаях это были кардиомиопатии (КМП) - аритмогенная кардиомиопатия / дисплазия ПЖ (АКДПЖ), гипертрофическая КМП (ГКМП) и дилатационная КМП (ДКМП). В 2 случаях был выявлен некомпактный миокард ЛЖ. Каждая четвертая ВСС (31 случай) при тщательном исследовании оказалась аутопсия-отрицательной. По общепринятому мнению, именно эта группа включает в себя умерших с так называемыми первичными электрическими болезнями сердца. Таким образом более половины (51,6%) случаев ВСС молодых людей в возрасте 14-35 лет в России связаны с генетически детерминированными заболеваниями сердца и случаются либо на фоне структурных изменений сердца (АКДПЖ, ГКМП, ДКМП, некомпактный миокард левого желудочка), либо являются аутопсия-отрицательными. Второй по распространенности причиной ВСС (15,6%) у молодых людей является алкогольная кардиомиопатия. Довольно высокий «удельный вес» злоупотребляющих алкоголем или/и употребляющих наркотики в числе умерших внезапно на фоне заболеваний сердца молодых людей не позволяет исключить возможного участия алкоголя и наркотиков в формировании условий для возникновения жизнеопасных желудочковых аритмий.

### SUDDEN CARDIAC DEATH IN ADOLESCENTS AND YOUNG ADULTS

*M.V. Gordeeva, L.B. Mitrofanova, A.V. Pakhomov, O.E. Veleslavova, M.V. Berman,*

*G.P. Lavrentyuk, P.G. Platonov, Yu.V. Shubik*

To study causes of sudden cardiac death (SCD) in adolescents and young adults, analyzed was consecutive case reports of sudden cardiac death of 128 subjects aged  $27.7 \pm 7.8$  years (14-35 years; 98 men and 30 women). Each case was discussed conjointly by the legal medical expert, cardiologist, and pathologist, with the consensus reached. Body mass index of the study subjects was  $24.4 \pm 6.2$  kg/m<sup>2</sup>. Illicit drug abuse was documented in 26 subjects (20.3%) and alcohol abuse, in 38 subjects (29.7%). In four subjects, combination of drug and alcohol abuse was documented.

Genetically determined cardiac pathology revealed in 66 subjects (51.6%) was the most prevalent cause of death. In 33 of them, the cause of death was arrhythmogenic cardiomyopathy/RV dysplasia (ACD RV), hypertrophic cardiomyopathy (HCM), or dilated cardiomyopathy (DCMP). In two cases, LV non-compaction was observed. One fourth of sudden SCDs (31 cases) had were autopsy-negative. According to the commonly accepted viewpoint, this particular group included deceased subjects with so call primary electrical heart diseases.

Thus, more than a half of cases of SCD (51.6%) in adolescents and young adults aged 14-35 years in Russia are due to the genetically determined heart diseases and either occur at the background of anatomic heart diseases (ACD RV, HCM, DCMP, LV non-compaction) or are autopsy-negative. The second largest cause of SCD (15.6%) in young adults is alcoholic cardiomyopathy. Rather high prevalence of drug and/or alcohol abusers in the group of suddenly dead young subjects at the background of cardiac diseases does not permit one to exclude a possible impact of alcohol and illicit drugs in appearance of conditions for development of life-threatening ventricular arrhythmias.