

ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ: ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ У РАЗНЫХ ВОЗРАСТНЫХ ГРУПП НАСЕЛЕНИЯ, ФАКТОРЫ РИСКА, МЕТОДЫ ПРОФИЛАКТИКИ

О.В. Гайсёнок*

Объединённая больница с поликлиникой Управления Делами Президента Российской Федерации
119285, Москва, Мичуринский пр-т, 6

Внезапная сердечная смерть: этиологические аспекты у разных возрастных групп населения, факторы риска, методы профилактики

О.В. Гайсёнок*
Объединённая больница с поликлиникой Управления Делами Президента Российской Федерации
119285, Москва, Мичуринский пр-т, 6

Анализируется этиология внезапной сердечной смерти при разных заболеваниях, частота ее встречаемости в разных возрастных группах населения, факторы риска и методы профилактики.

Ключевые слова: внезапная сердечная смерть, фибрилляция желудочков, ишемическая болезнь сердца, кардиомиопатии, врожденные аномалии сердца, факторы риска, методы профилактики.

РФК 2011;7(2):204-211

Sudden cardiac death: etiology in patients of different ages, risk factors and prevention

O.V. Gaisenok*
Joint Hospital and Polyclinic, Department of Affairs of the President of Russian Federation. Michurinskiy prosp. 6, Moscow 119285, Russia

Sudden cardiac death etiology in different diseases is analyzed as well as its prevalence in different ages, risk factors and prevention.

Key words: sudden cardiac death, ventricular fibrillation, ischemic heart disease, cardiomyopathy, congenital cardiac abnormalities, risk factors, prevention.

Rational Pharmacother. Card. 2011;7(2):204-211

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): E-mail: ovg.07@bk.ru

Введение

В международной классификации болезней (МКБ-10) внезапная сердечная смерть (ВСС) размещена в разделе 2.14. Нарушения ритма сердца под кодом I46.1. Это обстоятельство объясняет её другое возможное название — внезапная аритмическая смерть, т.к. в большинстве случаев её причиной являются жизнеугрожающие нарушения ритма и проводимости [1].

Чаще всего ВСС возникает из-за фибрилляции желудочков (ФЖ) [2], в некоторых случаях ФЖ предшествует желудочковая тахикардия (ЖТ). Асистолия первично развивается значительно реже; со временем наступления ВСС её вероятность увеличивается, т.к. в неё трансформируется ФЖ (рис. 1-2). Брадиаритмии, как причины ВСС, встречаются редко, и чаще это отмечается у тяжелых больных с декомпенсированной сердечной недостаточностью.

Под определением «внезапная сердечная смерть» (ВСС) в настоящее время принято понимать естественную смерть, связанную с сердечными причинами, которой предшествует внезапная потеря сознания и которая наступает в пределах 1 ч от изменения состояния пациента или появления первых клинических симптомов; пациент при этом может страдать заболеванием сердца, но время и характер смерти являются неожиданными; или смерть, наступившая без свидетелей, но



Рис. 1. Фибрилляция желудочков у пациента с инфарктом миокарда: после дефибрилляции — остановка сердца, редкие идиовентрикулярные комплексы; в результате реанимационных мероприятий — восстановление электрической активности сердца: трепетание предсердий с АВ блокадой 2:1, далее — синусовый ритм с АВ блокадой 2:1, в последующем — остановка сердца

если про больного известно, что в последние сутки он чувствовал себя нормально [3].

Эпидемиология ВСС

Распространенность ВСС в США составляет от 300 000 до 400 000 случаев в год, а частота ВСС составляет от 0,36 до 1,28 на 1000 населения в год (по данным некоторых авторов, в России этот показатель составляет от 0,8 до 1,6 на 1000 человек в год, но если учесть погрешности статистики и формулировки посмертного диагноза, можно предположить, что он

Сведения об авторе:

Олег Владимирович Гайсёнок — врач-кардиолог
Объединённой больницы с поликлиникой Управления
Делами Президента РФ

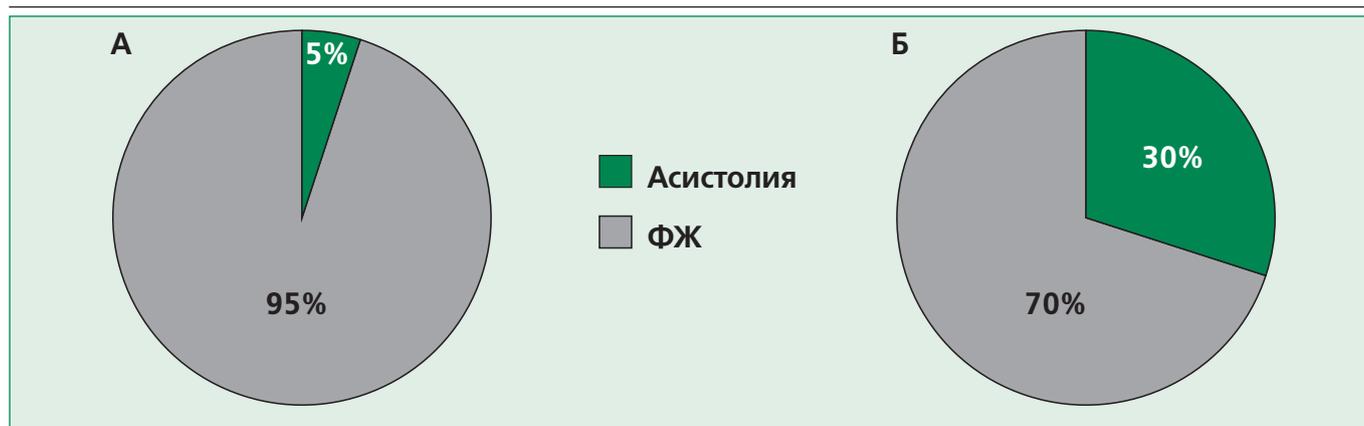


Рис. 2. Вероятность выявления на электрокардиограмме ФЖ и асистолии в зависимости от времени, прошедшего после наступления ВСС: через 4 мин (А) и через 7 мин (Б)

значительно выше [4]). Частота ВСС среди пациентов до 30 лет составляет от 1,3 до 8,5 случаев на 100 000 населения в год при выраженном преобладании лиц мужского пола [5]. У мужчин в возрасте от 60 до 69 лет, страдающих заболеванием сердца, частота ВСС возрастает и достигает 8 на 1000 человек в год [5].

Более половины смертей от сердечно-сосудистых заболеваний в США приходится на ВСС, и примерно 80% случаев ВСС приходится на больных с ишемической болезнью сердца (ИБС). Именно ИБС является основным субстратом для развития ВСС у взрослых пациентов в отличие от молодых, у которых для развития ВСС чаще выявляются иные причины. У детей раннего возраста в качестве основных причин рассматриваются врожденные пороки сердца синего типа и миокардиты. После года к внезапной смерти чаще всего приводят стеноз устья аорты, патология сосудов легких, различные варианты тетрады Фалло, миокардит, гипертрофическая кардиомиопатия [5]. В молодом возрасте в настоящее время большое внимание как причинам ВСС уделяется кардиомиопатиям и генетическим заболеваниям ионных каналов.

Ишемическая болезнь сердца

В структуре смертности от болезней системы кровообращения трудоспособного населения в России ишемическая болезнь сердца (ИБС) составляет 59,6% [6]. Течение ИБС может быть различным. Болезнь может начинаться остро, проявляясь так называемым острым коронарным синдромом (куда относят нестабильную стенокардию и острый инфаркт миокарда). Иногда первым (и последним) проявлением болезни становится внезапная смерть. Особенно неблагоприятным является тот факт, что при ИБС смерть носит внезапный характер в 60% случаев [7]. Более тяжелое и ускоренное развитие атеросклероза, возможно, является причиной увеличения частоты ВСС в нашей стране. Одним из возможных пусковых факторов, может являться психологический стресс, приводящий через повышение актив-

ности симпатно-адреналовой системы к увеличению ЧСС, повышению риска желудочковых жизнеопасных нарушений ритма и повреждению (разрывам или надрывам) атеросклеротических бляшек с последующим острым тромбозом коронарных артерий [8,9]. По данным аутопсии, окклюзирующий тромбоз коронарных артерий обнаруживают у 15-64% внезапно умерших. Уменьшение случаев обнаружения его в последнее время, вероятно, связано с более активным использованием и распространением тромболитиков и антиагрегантов. По данным зарубежных исследований, за последние годы отмечено, что частота ВСС значительно снизилась за последние 30 лет, еще до широкого использования имплантируемых дефибрилляторов, что подчеркивает важность применения терапии, основанной на доказательствах, включая реперфузионные вмешательства и средства вторичной профилактики [10]. Однако, по данным отечественных авторов, при анализе статистических данных в Воронежской области количество случаев внезапной коронарной смерти в 2005 году увеличилось в сравнении с 2000 годом на 46,6% [11].

Даже в крупных центрах США с хорошо отлаженной работой скорой помощи процент выживших из перенесших ВСС крайне невелик. Повышения эффективности внебольничной реанимации можно добиться за счет распространения автоматических дефибрилляторов и их использования не только медиками и спасателями, но и всеми, кто оказался рядом. Такой подход активно внедряется в США. Но, в то же время, стоит справедливо заметить, что у большинства внезапно умерших летальный исход развивается дома (72%) [12], на работе либо на улице, поэтому трудно предугадать, где стоит установить автоматический дефибриллятор. Поскольку ВСС в подавляющем большинстве случаев является внегоспитальной смертью и оставляет мало времени для проведения реанимационных мероприятий, основные усилия должны быть направлены на её профилактику. Для оптимизации мер по профилактике ВСС оправданным является выделение групп вы-

Таблица 1. Стратификация риска ВСС у больных после ИМ с наличием или без сердечной недостаточности по классам доказательности [13].

Класс I	Класс IIa	Класс IIb
– ФВ ЛЖ < 40% по данным ЭХО-КГ;	– желудочковая экстрасистолия (>20 Eх в час, >10 парных Eх в ч);	– поздние потенциалы желудочков;
– вариабельность сердечного ритма;	– неустойчивая желудочковая тахикардия;	– альтернация зубца T;
– чувствительность барорецепторов;	– высокая ЧСС в покое	– турбулентность сердечного ритма;
– объем ЛЖ		– проходимость инфаркт-связанной артерии

ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ЭХО-КГ – эхокардиография, Eх – экстрасистола

сокого риска среди пациентов.

Группу высокого риска составляют люди, перенесшие инфаркт миокарда (ИМ), имеющие признаки дисфункции ЛЖ, а также жизнеопасные желудочковые нарушения ритма в анамнезе (рис. 3, табл. 1).

Что касается пациентов с ИБС, с накоплением данных крупных исследований за прошедшие годы стало ясно, что антиаритмические препараты (ААП) первого класса, особенно IA и IC, не следует применять из-за негативного влияния на сократимость и способность сокращать продолжительность жизни больных с постинфарктным кардиосклерозом и хронической сердечной недостаточностью (по данным исследований CAST 1 и 2) [14, 15]. Как следствие этого, из-за сокращения количества ААП, которые можно было бы использовать в медикаментозной терапии, в т.ч. и в плане профилактики ВСС, акцент был сделан в пользу бета-адреноблокаторов (БАБ) и амиодарона, которые являются на практике самыми часто назначаемыми в настоящее время [16].

Опыт применения амиодарона был суммирован в мета-анализе АТМА1, по результатам которого сделаны выводы о достоверном снижении риска внезапной арит-

мической смерти на 29% и снижении риска общей смертности на 13% (рис. 4) [17].

Как во всех профилактических мероприятиях, при профилактике ВСС выделяют первичную и вторичную профилактику. Под «первичной профилактикой» понимают меры, направленные на предупреждение устойчивой желудочковой тахикардии у больных, у которых не было эпизодов, угрожающих жизни желудочковых нарушений ритма, но риск их развития крайне высок. «Вторичная профилактика» касается больных, которые перенесли остановку сердца или гемодинамически значимую ЖТ/ФЖ, сопровождающуюся потерей сознания (табл. 2).

Что касается активных позиций имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов (ИКД), которые они стали занимать в сравнении с амиодароном в профилактике ВСС, стоит упомянуть результаты исследования SCD-HeFT. В нем сравнивались самые простые ИКД с амиодароном и плацебо у больных с сердечной недостаточностью II-III ФК и ФВ ЛЖ < 35%. Амиодарон не влиял на выживаемость, тогда как ИКД снижали смертность на 23% вне зависимости от наличия ИБС [19].

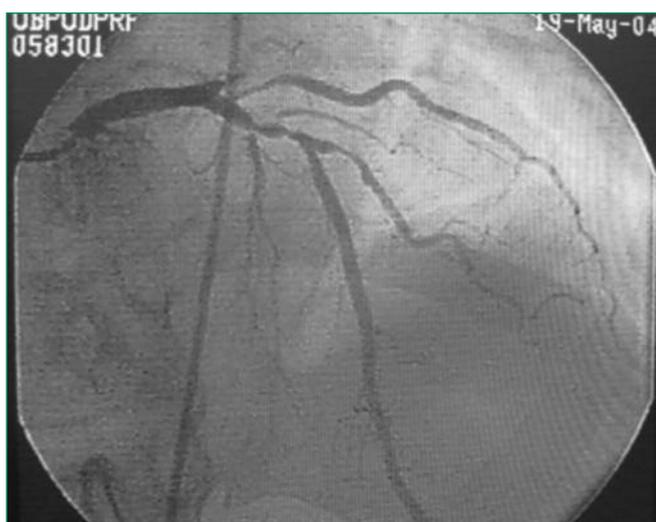


Рис. 3. Данные коронароангиографии пациента с многососудистым поражением коронарного русла, перенесшего инфаркт миокарда в анамнезе.

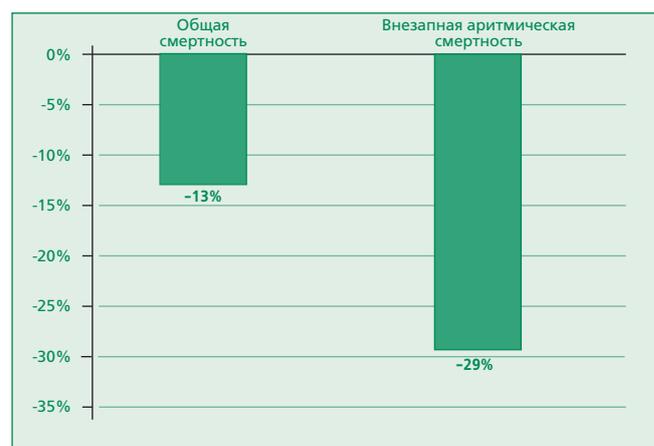


Рис. 4. Мета-анализ АТМА: применение амиодарона у 6500 человек, имевших застойную сердечную недостаточность и/или инфаркт миокарда в анамнезе, в течение от полугода до 4,5 лет наблюдения на фоне терапии в дозах от 400 до 1000 мг/неделю [17].

Табл. 2. Рекомендации Европейского общества кардиологов по профилактике ВСС у пациентов ИБС высокого риска по классам доказательности [18]

Первичная профилактика ВСС			
После ИМ	ИМ с дисфункцией ЛЖ	Гемодинамически переносимая ЖТ	ФВ ЛЖ < 40% + неустойчивая ЖТ + устойчивая ЖТ, индуцируемая электростимуляцией
Класс I ¹ : – БАБ; – иАПФ; – гиполлипидемические средства;	Класс I ¹ : – БАБ; – иАПФ; – блокаторы рецепторов альдостерона;	Класс IIa ² : – амиодарон; – БАБ; Класс IIb ³ : – ИКД; – абляция;	Класс I ¹ : – ИКД
Класс IIa ² : – ПНЖК; – амиодарон	Класс IIa ² : – амиодарон; – ИКД (если ФВ < 30%)	– хирургические методы	
Вторичная профилактика ВСС			
ФЖ	Гемодинамически непереносимая устойчивая ЖТ		
Класс I ¹ : – ИКД.	Класс I ¹ : – ИКД; Класс IIa ² : – амиодарон; – БАБ		
ИМ – инфаркт миокарда, ЖТ – желудочковая тахикардия, БАБ – бета-адреноблокатор, иАПФ – ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, ПНЖК – полиненасыщенные жирные кислоты, ИКД – имплантация кардиовертера-дефибриллятора.			
¹ Класс I – имеются лишь данные, свидетельствующие о пользе и эффективности;			
² Класс IIa – имеющиеся данные противоречивы, но данные о пользе преобладают;			
³ Класс IIb – данные противоречивы и преобладают отрицательные результаты;			
Класс III – по данным исследований или общему мнению экспертов метод исследования или вмешательство неэффективны			

Кардиомиопатии

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), по данным, полученным в эпидемиологических исследованиях, встречается до 0,2% случаев. Большинство случаев ВСС составляют больные молодого возраста [20]; риск развития ВСС у детей и подростков с ГКМП в сравнении с взрослыми пациентами выше в среднем в 1,5-2 раза и составляет 4-6%. Поэтому крайне важно раннее выявление данной патологии и идентификация больных с повышенным риском ВСС. У большинства больных заболевание имеет наследственный характер, в связи с чем видится целесообразным обследование всех близких родственников. Выявлено 9 генов, мутации которых связаны с возникновением болезни. Мутация генов, обуславливающих транскрипцию тропонина Т и тяжелой цепи бета-миозина, считается связанной с наиболее высоким риском ВСС. На электрокардиограмме (ЭКГ) у пациентов с ГКМП обычно отмечается уплощение или инверсия ST-T [5].

Прогностически неблагоприятными факторами, увеличивающими риск ВСС, являются:

- диагностированная устойчивая ЖТ или ФЖ;

- семейный анамнез ВСС у близких родственников (особенно в молодом возрасте);
- необъяснимые синкопальные эпизоды;
- неустойчивая ЖТ при проведении холтеровского мониторинга ЭКГ;
- толщина межжелудочковой перегородки более 3 см по данным эхокардиографии (ЭХО-КГ);
- гипотензивная реакция при пробе с физической нагрузкой;
- определенные генетические варианты болезни;
- выявление заболевания в молодом возрасте.

Наиболее неблагоприятный прогноз следует ожидать у больных, имеющих 2 и более из перечисленных факторов [21].

Лечение таких больных предполагает возможность использования хирургических методов лечения – миотомии/миоэктомии (но в нашей стране они значительно ограничены). Наиболее эффективным методом профилактики ВСС у лиц высокого риска является имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД), альтернативным методом профилактики может быть назначение амиодарона. Бета-адреноблокаторы и вера-

памил уменьшают выраженность симптомов заболевания, но не влияют на прогноз.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП), по данным некоторых авторов, является второй по частоте причиной ВСС у взрослого населения [22]. При ДКМП внезапно погибают около 30% больных. На высокий риск внезапной смерти указывают пароксизмы неустойчивой ЖТ, обмороки и тяжелая сердечная недостаточность. Вероятнее всего, оптимизация подходов в лечении сердечной недостаточности обусловила снижение пятилетней смертности больных с ДКМП с 70% в 80-е годы до 20% в последнее время [23]. Основными лекарственными средствами для профилактики ВСС у больных с ДКМП являются иАПФ, БАБ, блокаторы рецепторов альдостерона, а также амиодарон. Прогностически неблагоприятным признаком являются блокады проведения на различных уровнях [5]. При далеко зашедших стадиях заболевания риск ВСС от брадиаритмий, электромеханической диссоциации и эмболий повышается; эти осложнения вызывают до половины случаев ВСС у этих больных.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АКМП), более известная в нашей стране под названием аритмогенная дисплазия правого желудочка, является одной из главных причин смерти у лиц молодого возраста. Внезапная смерть может быть первым её проявлением. По некоторым данным, распространенность АКМП в популяции составляет 0,01-0,1%, но выявляемость пока очень низкая. Интересным является факт, что, по данным одного исследования, наиболее частой причиной смерти тренированных спортсменов в северо-восточной Италии являлась АКМП (около 25%) [24]. Более частая встречаемость АКМП в отдельных географических регионах, вероятно, обусловлена генетическими особенностями. АКМП — это наследственное заболевание, характерным признаком которого является замещение кардиомиоцитов стенки правого желудочка соединительной или жировой тканью. Точные причины заболевания неизвестны; по-видимому, болезнь формируется в том числе и под влиянием внешних факторов (инфекционных, токсических). Для диагностики используют ЭХО-КГ и ядерно-магнитный резонанс; на ЭКГ нередко регистрируются E-волны. Группу повышенного риска ВСС составляют больные, имеющие диффузное поражение правого желудочка (особенно в сочетании с вовлечением левого желудочка), отягощенный семейный анамнез, реанимированные и пациенты с желудочковой тахикардией, провоцируемой электрокардиостимуляцией. Основным вмешательством при этой патологии, направленным на первичную и вторичную профилактику, является ИКД.

Врожденные электрофизиологические аномалии

Врожденный синдром удлинённого интервала QT — семейное заболевание, при котором выявляется патология в 5 генах (4 гена, кодирующих транспорт ионов калия, и 1 ген — транспорт ионов натрия через клеточную мембрану). Заболевание проявляется удлинением скорректированного интервала QT (>0,45 сек) и желудочковыми аритмиями (чаще «пируэтной» ЖТ), возникающими при нагрузке или провоцируемыми стрессом [25]. Выделяют два варианта заболевания: **синдром Романо-Уорда** — более частый с доминантным типом наследования, и **синдром Ервела-Ланге-Нильсена** — более редкий вариант с рецессивным типом наследования, сочетающийся с врожденной глухотой.

Факторами риска ВСС являются обмороки в анамнезе, желудочковая тахикардия типа «пируэт», QT интервал более 0,6 сек, возникновение симптомов заболевания в раннем детском возрасте, наличие атриовентрикулярной блокады или изменений конечной части желудочкового комплекса и женский пол.

Всем больным с удлинённым QT и членам их семей без удлинения QT (возможные носители патологического гена) рекомендуется избегать приема лекарственных средств, удлиняющих QT (или исключить их применение), препаратов, снижающих содержание калия в крови, исключить значительные физические нагрузки; а также им стоит рекомендовать прием БАБ.

Для первичной профилактики у лиц с повышенным риском ВСС препаратом первого выбора является БАБ, а при наличии нарушений функции проводящей системы сердца — в сочетании с искусственным водителем ритма сердца. Для вторичной профилактики реанимированным больным (после ЖТ, ФЖ) показаны ИКД и терапия БАБ [26].

Синдром Бругада — наследственное заболевание, вызываемое мутацией гена, регулирующего транспорт ионов натрия через клеточную мембрану. Синдром диагностируют при наличии на ЭКГ блокады правой ножки пучка Гиса (включая переходящую блокаду) и подъема сегмента ST в V₁–V₃. Синдром Бругада характеризуется наличием у таких больных высокого риска ВСС [27]. Важным моментом в уточнении диагноза является наличие в семье случаев ВСС. Зарегистрированы случаи ВСС преимущественно среди мужчин в возрасте от 6 месяцев до 74 лет. Польза от назначения антиаритмических средств не установлена. Наоборот, с их помощью (препараты класса I) сомнительные изменения на ЭКГ трансформируются в явные. Единственным методом профилактики является ИКД.

Феномен Вольфа–Паркинсон–Уайта (Wolff-Parkinson-White; WPW) встречается в популяции сравнительно

часто — 0,1-0,3%. Риск ВСС у таких больных низкий (0,15% в 1 год). Механизм её связан с развитием фибрилляции предсердий с быстрым ответом желудочков по дополнительному пути проведения (частота сокращений желудочков в этом случае может достигать 250 в мин) и её перехода в ФЖ.

Идентифицированы маркеры, наличие которых резко увеличивает ее риск:

- короткий RR интервал у больного с фибрилляцией предсердий (<250 мс),
- короткий антероградный рефрактерный период дополнительного пути проведения возбуждения (<270 мс),
- наличие нескольких дополнительных путей,
- обмороки в анамнезе.

Синдром WPW легко выявить и устранить. Основным методом лечения больных с высоким риском ВСС при синдроме WPW является радиочастотная абляция дополнительных проводящих путей. В случае невозможности ее выполнения вторым выбором является антиаритмическая терапия (амиодарон). Препараты класса I могут быть использованы только в случае отсутствия органических поражений миокарда. Важно помнить, что при этой патологии противопоказаны сердечные гликозиды и блокаторы кальциевых каналов [13].

Катехоламин-зависимая полиморфная желудочковая тахикардия, как показали последние исследования, также обусловлена наличием мутации гена (hRyR₂). Аритмия проявляется у многих в детском возрасте. Группу повышенного риска ВСС составляют больные с отягощенным семейным анамнезом, обмороками в анамнезе, особенно в случае их возникновения в раннем детском возрасте. Использование БАБ у таких больных в недостаточной степени обеспечивает профилактику ВСС. Поэтому при наличии возможности следует имплантировать кардиовертер–дефибриллятор [28].

Миокардиты

По данным некоторых авторов, от 20 до 40% случаев ВСС в молодом возрасте представлены миокардитом. Самая частая причина миокардита — поражение вирусом Коксаки группы В [5]. При этом возможно вовлечение как проводящей системы сердца, так и непосредственно миокарда. На ЭКГ выявляются диффузное снижение вольтажа зубцов, изменения ST-T, блокада проведения или желудочковые экстрасистолы. Подтвердить диагноз позволяют ЭХО-КГ и биопсия миокарда. Более точными неинвазивными методами диагностики являются реакция торможения миграции лимфоцитов с сердечным антигеном и радиоизотопное исследование с мечеными антителами к миозину (чувствительность которого составляет 85-100%). В ос-

нове профилактики лежит лечение основного заболевания.

Аномалии коронарных артерий

Аномальное отхождение коронарных артерий является у 0,3-1,2% больных, у которых была выполнена коронарография. Наиболее часто встречается аномальное отхождение огибающей ветви из правого коронарного синуса, что не влияет на прогноз жизни; кроме того — эктопическое отхождение правой или левой коронарной артерии, соответственно, от левого или правого синуса Вальсальвы. Возникновение в молодом возрасте стенокардии напряжения, изменений на ЭКГ, обморока во время физической нагрузки и желудочковой тахикардии служат показанием для хирургической реваскуляризации (рис. 5).

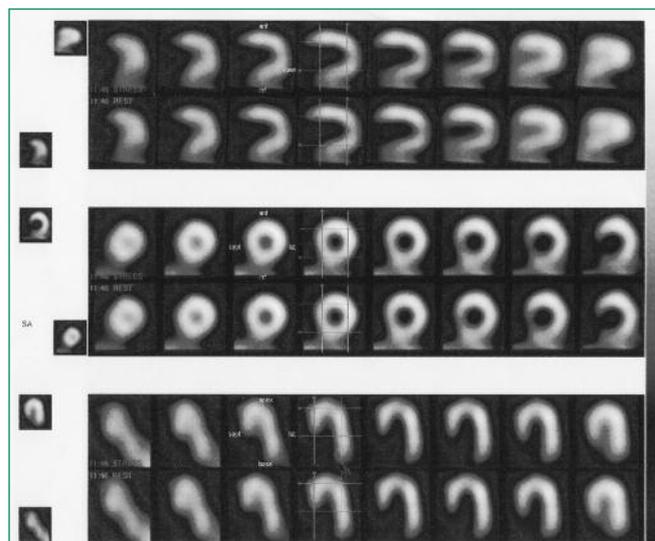


Рис. 5. Значимое нарушение перфузии до 50% в области базальных нижних и перегородочных сегментов ЛЖ при проведении скintiграфии миокарда при нагрузке у пациента с врожденной аномалией развития коронарных артерий — выраженной гипоплазией правой коронарной артерии (по данным КАГ)

Плохой прогноз регистрируется у тех больных, у которых коронарная артерия получает венозную кровь (из некоронарного синуса Вальсальвы, легочной артерии, особенно отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола). Большинство пациентов погибают в раннем детстве. Диагноз подтверждается данными ЭХО-КГ, МСКТ коронарных артерий и коронароангиографии (КАГ). Лечение — хирургическая реваскуляризация [29].

Миокардиальные мостики

Миокардиальные мостики не относятся к аномалиям коронарных артерий. Это пучки мышечных волокон, перекрывающие в период систолы коронарные артерии

в различных участках, что можно увидеть при ангиографии. В большинстве случаев это ветви левой коронарной артерии: диагональные ветви передней нисходящей артерии, ветви тупого края огибающей артерии. Миокардиальные мостики редко бывают значимыми, поскольку коронарный кровоток осуществляется в основном в диастолу. Миокардиальные мостики выявляются во время коронароангиографии у 0,5-4,5% больных, а у умерших после патоморфологического исследования — у 15-85%. Появление симптомов стенокардии и/или ишемии миокарда на нагрузке служит показанием для терапии БАБ. Нитраты могут ухудшать проявления ишемии миокарда. Наличие стенокардии, рефрактерной к лекарственной терапии, а тем более жизнеопасных желудочковых нарушений ритма (ЖТ, ФЖ), является показанием для хирургического вмешательства [30].

Пороки сердца

Частота внезапной смерти у больных с **первичной (идиопатической) легочной гипертензией** может достигать 40%. Смерть может быть спровоцирована общей анестезией, обезвоживанием, перенапряжением, беременностью.

Среди больных с **тетрадой Фалло**, перенесших операцию, риск внезапной смерти в возрасте от 3 мес до 20 лет составляет 6%. Ранее считалось, что для профилактики могут использоваться БАБ, амиодарон и ИКД [5]. Однако в настоящее время данных в пользу назначения антиаритмических средств для снижения риска ВСС у этой категории больных нет [31].

Приблизительно такова же частота внезапной смерти при **транспозиции магистральных сосудов**. Наиболее частая причина — дисфункция синусового узла, нарушения проводимости вплоть до полной атрио-вентрикулярной блокады.

У пациентов с **синдромом Марфана** внезапная смерть может быть связана с расслоением аорты. Чаще всего это происходит в возрасте от 30 до 40 лет. Пациенты нередко предъявляют жалобы на боли в груди. Диагностическое значение имеют ультразвуковое исследование и ядерно-магнитный резонанс. При прогрессировании патологии показано хирургическое вмешательство [5].

Аортальный стеноз (врожденный, приобретенный) длительно протекает бессимптомно, но появление симптомов (обморок, стенокардия, одышка) указывает на риск развития ВСС. Повышенный её риск имеют больные с синкопальными эпизодами, желудочковой тахикардией (в т.ч. индуцированной электрической стимуляцией), неадекватной реакцией на физическую нагрузку (обморок, головокружение, гипотония, стенокардия), а также при большой степени сте-

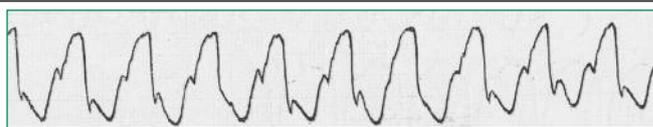


Рис. 6. Пароксизмальная желудочковая тахикардия

ноза. Основным вмешательством для первичной профилактики ВСС при аортальном стенозе является своевременное лечение данного порока сердца. Из лекарственных средств для первичной профилактики применяют амиодарон. Для вторичной профилактики показана ИКД [32].

Пролапс митрального клапана (ПМК) редко приводит к внезапной смерти. Прогностически неблагоприятными факторами являются: наличие в семье пациента случаев внезапной смерти, обмороки, патологические изменения на ЭКГ в покое, удлинение интервала QT и желудочковая экстрасистолия, эпизоды желудочковой тахикардии (рис. 6), наличие удлиненных и миксематозно перерожденных створок митрального клапана [13,33]. Среди внезапно умерших в молодом возрасте у 10% единственной патологией сердца был пролапс митрального клапана. У большинства больных пролапс митрального клапана характеризуется благоприятным течением. Его наличие учитывают только в случае хирургических вмешательств, сочетающихся с высоким риском бактериемии и вероятностью возникновения инфекционного эндокардита; что обуславливает назначение антибиотикотерапии. При наличии симптомов (сердцебиение, перебои в работе сердца, чувство нехватки воздуха) обычно назначают БАБ. По заключению экспертов они могут быть использованы для длительного лечения больных с повышенным риском смерти. Больным, которые перенесли реанимацию из-за фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии, рекомендуется с целью вторичной профилактики ИКД [18].

Идиопатическая фибрилляция желудочков

Как собственное заболевание, идиопатическая фибрилляция желудочков была выделена в результате анализа данных Европейского регистра реанимированных больных, при обследовании которых не было выявлено никакой кардиальной патологии. Информация о них накапливалась в течение продолжительного времени. Частота таких случаев составила 1% из общего числа реанимированных. Наблюдения за ними в течение последующих 5 лет установили, что у 30% из них возникает рецидив фибрилляции желудочков. Предварительные результаты профилактики ВСС у таких больных с помощью β -блокаторов, антиаритмиков I класса не дали положительных результатов. Поэтому пока

единственным эффективным методом терапии у них является ИКД [34].

Поведенческие факторы, увеличивающие риск развития ВСС (для всех вышеуказанных категорий пациентов)

К основным факторам риска относятся [5]:

- физическое перенапряжение (профессиональные занятия спортом, служба в вооруженных силах и др.);
- употребление алкоголя и наркотиков (особенно кокаин, т.к. вызывает спазм коронарных артерий);
- некоторые лекарственные препараты (например, трициклические антидепрессанты могут приводить к блокаде проведения);

Литература

1. Shevchenko N.M., Grosu A.A. Cardiac arrhythmias. M: NPP «Kontimed»; 1992. Russian (Шевченко Н.М., Гросу А.А. Нарушения ритма сердца. М: НПП «Контимед»; 1992).
2. Bluzhas I., Stalioraitite E., Pangonite D., Kazlauskaitė D. Out-of-hospital sudden coronary death: separate acute coronary syndrome or the mode of death due to ischemic (coronary) heart disease? *Kardiologija*. 2003;43(7):41-8. Russian (Блужас И., Сталиорайтите Е., Пангоните Д., Сталиорайтите Е. Внезапная внебольничная коронарная смерть – отдельный независимый коронарный синдром или вид смерти от ишемической (коронарной) болезни сердца? *Кардиология* 2003; 7: 41-48).
3. Kim S.G., Fogoros R.N., Furman S. et al. Standardized reporting of ICD patient outcome: the report of a North American Society of Pacing and Electrophysiology Policy Conference, February 9-10, 1993. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16(7 Pt 1):1358-62.
4. Boitsov S.A., Yakushin S.S., Nikulina N.N. The topical issues of the terminology, classification, and statistics of acute forms of ischemic heart disease. *Ter Arkh*. 2010;82(9):5-13. Russian (Бойцов С.А., Якушин С.С., Никулина Н.Н. Актуальные вопросы терминологии, классификации и статистического учета острых форм ишемической болезни сердца. *Тер архив* 2010;82(9):5-13).
5. Liberthson RR. Sudden death from cardiac causes in children and young adults. *N Engl J Med* 1996;334:1039-44.
6. Oganov R.G., Maslennikova G.Ya. Cardiovascular disease in the Russian Federation in the second half of the century: trends and perspectives. *Kardiologija* 2000; 4: 4-8. Russian (Оганов Р.Г., Масленикова Г.Я. Сердечно-сосудистые заболевания в Российской Федерации во второй половине столетия: тенденции, перспективы. *Кардиология* 2000; 4: 4-8).
7. Gafarov V.V., Gafarova A.V., Blaginina M.Iu. WHO Program "Register of Acute Myocardial Infarction": 25-year (1977-2001) epidemiological study of myocardial infarction in Russia. *Kardiologija*. 2005;45(8):48-50. Russian (Гафаров В.В., Гафарова А.В., Благинина М.Ю. Программа ВОЗ «регистр острого инфаркта миокарда»: 25-летнее эпидемиологическое исследование инфаркта миокарда в России. *Кардиология* 2005; 8: 48-50).
8. Kapturskiy L.V. Sudden cardiac death (clinical morphology). M: Meditsina dlya vseh; 2000. Russian (Каптурский Л.В. Внезапная сердечная смерть (клиническая морфология). М: Медицина для всех; 2000).
9. Savinova V.D., Zhdanov V.S., Galakhov I.E. Evolution of atherosclerosis of the aorta and coronary arteries in practically healthy men in Moscow for a 40-year period. *Kardiologija*. 2005;45(6):14-8. Russian (Савинова В.Д., Жданов В.С., Галахов И.Е. Особенности эволюции атеросклероза аорты и коронарных артерий у практически здоровых мужчин Москвы за 40-летний период. *Кардиология* 2005; 6: 14-18).
10. Adabag A.S., Therneau T.M., Gersh B.J. et al. Sudden Death After Myocardial Infarction. *JAMA* 2008; 300(17): 2022-2029.
11. Antonova A.A., Vyuzhanina O.N., Sitnikova E.A. et al. An analysis of sudden coronary death in the Voronezh region. *Vestnik Voronezhskoy gosudarstvennoy meditsinskoy akademii im. N.N. Burdenko* 2006; 1: 3-5. Russian (Антонова А.А., Вьюжанина О.Н., Ситникова Е.А. и др. Анализ внезапной коронарной смерти в Воронежской области. *Вестник Воронежской государственной медицинской академии им. Н.Н. Бурденко* 2006; 1: 3-5).
12. Müller D., Agrawal R., Arntz H.R. How Sudden Is Sudden Cardiac Death? *Circulation* 2006;114:1146-1150.
13. Belenkov Yu.N., Oganov R.G., editors. Clinical guidelines. *Cardiology*. Moscow: Geotar-media; 2007. P.102-111. Russian (Беленков Ю.Н., Оганов Р.Г., редакторы. Клинические рекомендации. *Кардиология*. М.: Геотар-медиа; 2007. С.102-111).

- анорексия либо булимия (обуславливают выраженный дисбаланс электролитов).

Заключение

Основными методами профилактики ВСС должны быть своевременное выявление заболеваний, способствующих её развитию; стратификация среди этих пациентов групп высокого риска, активное наблюдение за ними и назначение медикаментозной профилактики и имплантации кардиовертеров-дефибрилляторов, соответственно, по показаниям. Как дополнительный, но не альтернативный путь может быть рассмотрена установка портативных автономных дефибрилляторов в местах большого скопления людей и активные образовательные программы.

14. Naccarelli G.V., Dougherty A.H., Wolbrette D., Wiggins S. A critical appraisal of the cardiac arrhythmia suppression trial (CAST). *Appl Cardiopulm Pathophysiol* 1991;4(1):9-16.
15. Cardiac Arrhythmia Suppression Trial II Investigators. Effect of the antiarrhythmic agent moricizine on survival after myocardial infarction. *N Engl J Med* 1992; 327: 227-233.
16. Shulutko B.I., Makarenko S.V. Standards for diagnosis and treatment of internal diseases. St. Petersburg: ELBI-SPb; 2007. S.73-83. Russian (Шулутко Б.И., Макаренко С.В. Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней. СПб.: ЭЛБИ-СПб; 2007. С.73-83).
17. Amiodarone Trials Meta-Analysis Investigators. Effect of prophylactic amiodarone on mortality after acute myocardial infarction and in congestive heart failure: meta-analysis of individual data from 6500 patients in randomized trials. *Lancet* 1997; 350: 1417-1424.
18. Priori S.G., Aliot E., Blomstrom-Lundqvist L. et al. Task force on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001; 22, 1374-1450.
19. Bardy G.H., Lee K.L., Mark D.B. et al. Sudden Cardiac Death in Heart Failure Trial (SCD-HeFT) Investigators. *N Engl J Med* 2005;352(3):225-37.
20. Maron B.J. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 1997; 350: 127-33.
21. 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.
22. Zippes D.P., Wellens H.J. Sudden cardiac death. *Circulation* 1998; 98: 2334-2351.
23. Bhargava M., Schweikert R.A. Sudden cardiac death. In Griffin BP, Topol EJ, ed. *Manual of cardiovascular medicine*. 2th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004.
24. Maron B.J., Shirani J., Poliac L.C. et al. Sudden Death in Young Competitive Athletes. *JAMA* 1996; 276(3): 199-204.
25. Schwartz P.J., Priori S.G., Napolitano C. The long QT Syndrome. *Cardiac electrophysiology. From Cell to Bedside*. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 2000. P. 597-615.
26. Dorostkar P.C., Eldar M., Bellhassen B., Scheinman M.M. Long-term follow-up of patients with long-QT syndrome treated with beta-blockers and continuous pacing. *Circulation* 1999; 100: 2431-6.
27. Brugada J., Brugada R., Brugada P. Right bundle-branch block and ST-segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation* 1998 ; 97 : 457-60.
28. De Paola A.A., Horowitz L.N., Margues F.B. et al. Control of multiform ventricular tachycardia by propranolol in a child with no identifiable cardiac disease and sudden death. *Am Heart J* 1990; 119: 1429-32.
29. Yamanaka O., Hobs R.E. Coronary artery anomalies in 126,595 patients undergoing coronary arteriography. *Catheter Cardiovasc Diagn* 1990; 21: 28-40.
30. Bhatt D.L., Heupler F.A. Jr. Coronary angiography. In Topol EJ, ed. *Textbook of cardiovascular medicine*. Philadelphia: Lippincott – Raven Publishers; 2002. P. 1635-1650.
31. Ellis K., Moore J.D., Moodie D.S. Tetralogy of Fallot. In Griffin BP, Topol EJ, ed. *Manual of cardiovascular medicine*. 2th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2004. P. 647-651.
32. Otto C.M., Burwash I.G., Legget M.E. et al. Prospective study of asymptomatic valvular aortic stenosis. Clinical, echocardiographic, and exercise predictors of outcome. *Circulation* 1997; 95: 2762-70.
33. Freed L.A., Levy D., Levine R.A. et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999 ; 341: 1-7.
34. Priori S.G., Grotti L. Idiopathic ventricular fibrillation. *Cardiac Electrophysiology Rev* 1999;3: 198-201.

Поступила 06.04.2010

Принята в печать 28.08.2010