

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ
по определению риска
и профилактике внезапной
сердечной смерти**

(2-е издание)

УДК 616.127=085.847

ББК 54.101

Н 355

НАЦИОНАЛЬНЫЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по определению риска и профилактики внезапной сердечной смерти (2-е издание)

– М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2018, 247 с.

ISBN 978-5-98803-397-4



© Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Бойцов С.А., 2018

© Ардашев А.В., 2018

© Оформление Издательский Дом «МЕДПРАКТИКА-М», 2018

ISBN 978-5-98803-397-4

Подписано в печать 23.08.2018 года. Формат 60x88/16. Гарнитура Newton.

Печать офсетная. Бумага офсетная № 1. Печ. л. 29,0. Тираж 1000 экз.

Заказ 7803.

Издательский Дом «МЕДПРАКТИКА-М», Москва, проезд Перова Поля 3-й, д. 8, стр. 11

Тел. (985)413-23-38, E-mail: id@medpraktika.ru, <http://www.medpraktika.ru>

Отпечатано в типографии «ТДДС-Столица-8».

111024, г. Москва, шоссе Энтузиастов, дом 11А, корп. 1

Тел.: (495) 363-48-84. www.capitalpress.ru

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений	8
I. Введение	10
II. Механизмы и причины ВСС. Определения и термины	12
III. Классы рекомендаций и уровни доказательности	17
IV. Патологическая анатомия внезапной сердечной смерти	18
Внезапная коронарная смерть.	
Основные патологоанатомические проявления	18
Острый коронарный синдром	19
Фибрилляция желудочков и феномен реперфузии	22
Кодирование внезапной коронарной смерти по МКБ-10 и формулировка диагноза	24
Миокардиты	25
Кардиомиопатии	26
Аритмогенная дисплазия правого желудочка	28
Вторичные кардиомиопатии	29
Редкие формы внезапной сердечной смерти	30
Внезапная сердечная смерть детей	31
V. Эпидемиология ВСС	36
VI. Факторы риска и стратификация риска ВСС в клинической практике	41
Факторы риска ВСС	41
<i>Основные факторы риска</i>	41
<i>Второстепенные факторы риска</i>	47
Стратификация риска развития ВСС	51
VII. Методы исследования, необходимые для стратификации риска ВСС	58
VIII. Профилактика ВСС	63
Медикаментозные методы	63
Интервенционные методы	71
<i>Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор</i>	71
<i>Радиочастотная абляция</i>	73
Рентгенэндоваскулярное лечение ИБС в профилактике ВСС	74
<i>Хирургическая реваскуляризация миокарда</i>	81
IX. Реанимационные мероприятия при внезапной сердечной смерти (алгоритмы Национального совета по реанимации и Европейского совета по реанимации)	94
Обоснование важности ранних реанимационных мероприятий	94
Базовые реанимационные мероприятия и автоматическая наружная дефибрилляция	95
<i>Алгоритм базовых реанимационных мероприятий</i>	95

<i>Алгоритм использования автоматического наружного дефибриллятора</i>	98
<i>Программы общедоступной дефибрилляции</i>	99
Расширенные реанимационные мероприятия	100
<i>Алгоритм действий в случае определения ритма, подлежащего дефибрилляции (фибрилляция желудочков или тахикардия с широкими комплексами)</i>	102
<i>Алгоритм действий в случае определения ритма, не поддающегося дефибрилляции (асистолия, электромеханическая диссоциация)</i>	103
<i>Примечания</i>	104
X. Стратификация риска и профилактика ВСС при отдельных нозологических формах	108
X.1. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ИБС	108
<i>X.1.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с постинфарктным кардиосклерозом и систолической дисфункцией ЛЖ</i>	108
<i>X.1.B. Стратификация риска и методы профилактики ВСС у пациентов с хронической ИБС и сохранной систолической функцией ЛЖ</i>	111
X.2. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с хронической сердечной недостаточностью	114
X.3. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с брадисистолическими нарушениями ритма и проводимости	118
<i>X.3.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с дисфункцией синоатриального узла</i>	119
<i>X.3.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с нарушениями АВ- и внутрижелудочковой проводимости</i>	120
X.4. ВСС при кардиомиопатиях	124
<i>X.4.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с ДКМП</i>	124
<i>X.4.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с гипертрофической кардиомиопатией</i>	129
<i>X.4.1.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с АДПЖ</i>	138
X.5. ВСС при синдроме WPW	143
X.6. ВСС при фибрилляции предсердий	146
X.7. ВСС при врождённых и приобретенных пороках сердца	149
<i>X.7.A. ВСС при врожденных пороках сердца</i>	149
<i>X.7.B. ВСС при приобретенных пороках сердца</i>	155
X.8. Стратификация риска и профилактика ВСС пациентов с аномалиями развития соединительной ткани сердца	157
X.9. ВСС при метаболических и воспалительных заболеваниях	163
<i>X.9.A. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с миокардитом и инфекционным эндокардитом</i>	163
<i>X.9.B. Стратификация риска и профилактика ВСС при метаболическом синдроме, ожирении, диете и анорексии</i>	170
<i>X.9.B. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с эндокринными нарушениями</i>	175

<i>X.9.Г. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с терминальной стадией почечной недостаточности</i>	184
X.10. ВСС при болезнях перикарда	185
X.11. ВСС у пациентов с хронической обструктивной болезнью легких	187
X.12. ВСС при нейромышечных заболеваниях	191
X.13. ВСС у пациентов с каналопатиями и синдромом ранней реполяризации желудочков	198
<i>X.13.А. Синдром удлинённого интервала QT</i>	198
<i>X.13.Б. Синдром укороченного интервала QT</i>	205
<i>X.13.В. Синдром Бругада</i>	207
<i>X.13.Г. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия</i>	210
<i>X.13.Д. Синдром ранней реполяризации желудочков</i>	213
X.14. ВСС при синдроме обструктивного апноэ во время сна	217
X.15. ВСС при желудочковых аритмиях структурно нормального сердца.....	220
<i>Определение риска ВСС у пациентов с желудочковыми аритмиями структурно нормального сердца</i>	222
X.16. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов с электролитными нарушениями	228
X.17. Стратификация риска и профилактика ВСС у отдельных групп населения.....	231
<i>X.17.А. ВСС у спортсменов</i>	231
<i>X.17.Б. Стратификация риска и профилактика ВСС у пожилых пациентов</i>	235
<i>X.17.В. Стратификация риска и профилактика ВСС у пациентов после трансплантации сердца</i>	239
Заключение	247

I. ВВЕДЕНИЕ

Смертность от сердечно-сосудистых заболеваний в РФ является одной из наиболее высоких в мире и составляет 614 на 100.000 жителей в год [1]. Основные причины смерти от сердечно-сосудистых заболеваний – прогрессирование хронической сердечной недостаточности (около половины всех летальных исходов) и внезапная сердечная смерть (ВСС) (другая половина) [2, 3]. Согласно данным Федеральной службы государственной статистики в РФ в 2016 г. от сердечно-сосудистых заболеваний умерло около 899.000 человек. Таким образом, мы можем предположить, что число внезапных сердечных смертей в нашей стране в 2016 г. составило не менее 300.000 человек [1]. Соответственно, проблема ВСС крайне актуальна для отечественного здравоохранения. Интерес к этой теме обусловлен и тем фактом, что существует возможность использования эффективных профилактических мер, направленных на улучшение ситуации.

В представленных Национальных Рекомендациях, также, как и в первом издании, вышедшем в 2012 г. [4], мы продолжили использовать принципы алгоритмирования принятия решений при различных клинических ситуациях.

При разработке данного издания Рекомендаций группа экспертов использовала современные достижения в вопросах прогнозирования и предотвращения ВСС у различных категорий больных и групп населения, отраженных в вышедших недавно отечественных, Европейских и Американских Рекомендациях [5–7].

В отличие от вышеупомянутых рекомендаций наша группа экспертов посчитала целесообразным более подробно рассмотреть вопросы стратификации риска и профилактики ВСС у таких категорий пациентов как пожилые пациенты, пациенты с трансплантированным сердцем.

Данные Рекомендации позволят широкому кругу врачей (терапевтов, кардиологов, кардиохирургов, рентгенхирургов, реаниматологов) в повседневной клинической практике выявлять факторы риска ВСС и в каждом конкретном случае разработать оптимальную программу по ее профилактике.

Настоящие Рекомендации являются продолжением работы по созданию и реализации эффективной программы профилактики ВСС в нашей стране, начатой нами в 2012 г.

Также, как и первое их издание, Рекомендации основаны на представлении об основных и второстепенных факторах риска ВСС.

Выявление основных факторов риска предполагает выбор в пользу более агрессивных методов профилактики ВСС (проведение интервенционного и/или хирургического лечения).

Наличие второстепенных факторов риска ВСС предполагает использование более сдержанной тактики, которая заключается в модификации факторов риска развития основного заболевания у конкретного больного (например, отказ от курения, снижение массы тела) и оптимизации его медикаментозного лечения.

Список литературы

1. *Здравоохранение в России. 2017: Стат. сб./Росстат.* - М., 2017. – 170 с.
2. Goldberger JJ, Buxton AE, Cain M, et al. Risk stratification for arrhythmic sudden cardiac death: identifying the roadblocks. *Circulation.* 2011;123:2423-30.
3. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation.* 2012;125:1043-52.
4. Шляхто Е.В., Арутюнов Г.П., Беленков Ю.Н., Ардашев А.В. Национальные Рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти. *Архив внутренней медицины.* 2013;(4):5-15.
5. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J.* 2015;36(41):2793-867.
6. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, Deal BJ, Dickfeld T, Field ME, Fonarow GC, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol.* 2017 24390; DOI:10.1016/j.jacc.2017.10.054.
7. Ревизишвили А.Ш., Неминуций Н.М., Баталов Р.Е. и соавт. *Всероссийские клинические рекомендации по контролю над риском внезапной остановки сердца и внезапной сердечной смерти, профилактике и оказанию первой помощи.* 2018. Гэотар-Мед 256 с.

II. МЕХАНИЗМЫ И ПРИЧИНЫ ВСС. ОПРЕДЕЛЕНИЯ И ТЕРМИНЫ

Определение ВСС. Под внезапной смертью понимают ненасильственную смерть, развившуюся моментально или наступившую в течение часа с момента возникновения острых изменений в клиническом статусе больного [1].

Следует различать *внезапную сердечную смерть* (внезапная смерть от сердечной причины) и *внезапную смерть*. Критерии диагностики последней сходны с определением ВСС, с тем отличием, что внезапная смерть развивается в результате некардиальных причин, в частности, таких как массивная тромбоэмболия легочной артерии, разрыв аневризмы сосудов головного мозга и т.д.

Механизмы ВСС. Согласно данным, полученным при проведении ХМ-ЭКГ у пациентов, умерших внезапно, установлено, что в подавляющем большинстве случаев (85%) механизмами развития ВСС являются желудочковые тахикардии – желудочковая тахикардия (ЖТ) и фибрилляция желудочков (ФЖ) с последующим развитием асистолии. Оставшиеся 15% приходятся на долю брадиаритмий и асистолии [2–4] (**рис. II.1**). Развитие острой левожелудочковой недостаточности на фоне аритмии сопровождается нарушениями, как системной, так и регионарной гемодинамики, прежде всего со стороны ЦНС. В результате могут возникнуть необратимые изменения в жизненно важных органах, приводящие к летальному исходу. Поэтому ключевую роль в клинической интерпретации злокачественного течения любой аритмии и определения ее жизнеугрожающего характера следует считать: возникновение обморока, предобморока, головокружения, артериальной гипотензии,

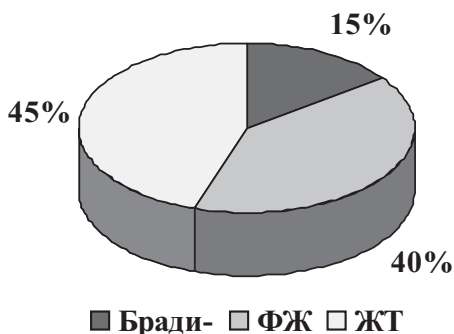


Рис. II.1. Механизмы ВСС. Представлена диаграмма, отображающая роль различных видов нарушения ритма и проводимости сердца в развитии ВСС. Бради – доля брадисистолических нарушений, приводящих к ВСС; ФЖ – фибрилляция желудочков; ЖТ – желудочковая тахикардия

прогрессирование проявлений сердечной недостаточности, стенокардию. Наличие или отсутствие предсуществующей структурной патологии сердца может иметь определяющее значение для адаптационных изменений параметров сердечного выброса, а значит и для характера клинического течения аритмии.

У пациентов с отсутствием выраженной структурной патологии сердца ВСС, как правило, возникает из-за развития полиморфной ЖТ или ЖТ по типу *torsades de pointes* [5]. У больных с наличием структурной патологии сердца, в частности с ИБС, желудочковые аритмии возникают либо из-за появления острой ишемии миокарда, либо в результате реализации механизма *pe-entри* в области постинфарктного рубца (в этом случае нарушения коронарного кровотока не являются причиной аритмии) [1, 6–8]. Что касается брадисистолических механизмов, то сценарий, связанный с их возникновением, характерен для пациентов с терминальными стадиями структурной патологии сердца и относительно редок (достигает 15%) [6–8].

Пусковыми факторами развития фатальных аритмий могут являться изменения тонуса вегетативной нервной системы (повышение симпатического и/или понижение парасимпатического), физическая нагрузка, прием некоторых лекарственных средств, электролитные нарушения, токсические воздействия, гипоксия.

Вероятность ВСС у лиц с наличием структурной патологии сердца в течение года в 7,5 выше, чем у пациентов без структурной патологии сердца [8]. Среди заболеваний сердца основной причиной ВСС является ИБС, на долю которой приходится до 80% всех случаев [6–8]. Кроме ИБС, ВСС встречается у пациентов с дилатационной (ДКМП) [1, 6] и гипертрофической кардиомиопатиями (ГКМП) [1, 6], аритмогенной дис-

Таблица II.1

**Причины внезапной сердечной смерти
(адаптировано из J. Ruskin, 1998)**

ИБС
дилатационная кардиомиопатия
гипертрофия левого желудочка
гипертрофическая кардиомиопатия
приобретенные пороки сердца
врожденные пороки сердца
острый миокардит
аритмогенная дисплазия правого желудочка
аномалии развития коронарных артерий
саркоидоз
амилоидоз
опухоли сердца
дивертикулы левого желудочка
синдром WPW
синдром удлиненного интервала QT
синдром Бругада
катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия
синдром короткого интервала QT
лекарственная проаритмия
кокаиновая интоксикация
выраженный электролитный дисбаланс
идиопатическая желудочковая тахикардия

плазией правого желудочка (АДПЖ) [1, 6], при синдромах Бругада и удлиненного интервала QT, аномалиях развития коронарных артерий и других патологических состояниях, перечень которых представлен в **таблице II.1.**

Определения и термины. Нам представляется целесообразным в данных Рекомендациях дать определение основным терминам, которые в последующем будут встречаться далее по тексту (**таблица II.2**).

Таблица II.2

Словарь терминов (по алфавиту)

Желудочковая тахикардия двунаправленная – ЖТ с альтернативой электрической оси сердца во фронтальной плоскости; ее развитие часто связано с интоксикацией сердечными гликозидами.

Желудочковая тахикардия мономорфная – ЖТ, имеющая неизменную морфологию комплекса QRS в 12 отведениях поверхностной ЭКГ.

Желудочковая тахикардия неустойчивая (НЖТ) – ЖТ, состоящая как минимум из 4 желудочковых комплексов, максимальной продолжительностью не более 30 с, которая прекращается самостоятельно.

Желудочковая тахикардия по типу torsades de pointes – ЖТ, которая обычно ассоциируется с удлинением интервалов QT или QTc. ЭКГ во время аритмии характеризуется «скручиванием» направленности комплексов QRS относительно изоэлектрической линии.

Желудочковая тахикардия полиморфная – ЖТ, во время которой в 12 отведениях поверхностной ЭКГ изменяется конфигурация комплекса QRS. Частота активации желудочков на фоне ЖТ находится в диапазоне от 100 до 250 в минуту.

Желудочковая тахикардия с циркуляцией импульса по ножкам пучка Гиса по механизму ре-энтри (bundle-branch re-entrant tachycardia) – развивается вследствие реализации механизма ре-энтри в системе Гиса-Пуркинье. Обычно, на поверхностной ЭКГ регистрируется ЖТ с конфигурацией комплекса QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса (БЛНПГ); высокочастотная (около 200 ударов в минуту); часто возникает у пациентов с ДКМП.

Желудочковая тахикардия устойчивая (УЖТ) – это ЖТ продолжительностью более 30 с, зачастую не купирующаяся спонтанно.

Желудочковые нарушения ритма гемодинамически нестабильные – ФЖ, трепетание желудочков, устойчивая/неустойчивая ЖТ и/или желудочковая экстрасистолия, которые сопровождаются выраженными гемодинамически значимыми клиническими проявлениями (головокружение, пресинкопе, синкопе, гипотензия, прогрессирование проявлений сердечной недостаточности, стенокардия).

Желудочковые нарушения ритма гемодинамически стабильные – устойчивая/неустойчивая ЖТ и/или желудочковая экстрасистолия (ЖЭ), которые сопровождаются минимальными клиническими проявлениями (например, легкое головокружение, ощущение сердцебиения, тенденции к гипотонии).

Остановка кровообращения (остановка сердца) – прекращение сердечно-сосудистой деятельности

Отношение шансов – мера выраженности связи между состоянием или воздействием и заболеванием или исходом. Шанс возникновения события является отношением между вероятностью его появления и вероятностью его не появления. Отношение шансов вычисляется в результате деления вероятности появления события в одной группе на вероятность его появления в другой

Пенетрантность – популяционное понятие, означает долю индивидов, у которых имеются проявления какого-либо признака (заболевания), среди всех лиц, обладающих мутацией в заинтересованном гене;

Пробанд – первый член семьи, по поводу которого проводится медико-генетическое консультирование;

Профилактика внезапной сердечной смерти – это комплекс мероприятий, проводимых у лиц, переживших сердечный арест (вторичная профилактика) или у пациентов без эпизодов сердечного ареста в анамнезе, имеющих высокий риск развития ВСС (первичная профилактика).

Распространенность заболевания – доля лиц в популяции, имеющих данное заболевание в данный период времени

Риск относительный – отношение частоты возникновения события в исследуемой группе к частоте возникновения события в контрольной группе

Сердечный арест – это прекращение сердечно-сосудистой деятельности вследствие желудочковой тахикардии и/или фибрилляции желудочков, документированных электрокардиографическим способом (без ЭКГ-верификации не существует дефиниции).

Трепетание желудочков – организованная (колебания длины цикла не превышают 30 мс) желудочковая аритмия с частотой активации желудочков около 300 в минуту (длина цикла – 200 мс), характеризующаяся мономорфной конфигурацией комплексов QRS на поверхностной ЭКГ и отсутствием изоэлектрического интервала между соседними желудочковыми комплексами.

Факторы риска – это клинические признаки, указывающие на вероятность развития ВСС у конкретного пациента в текущем календарном году.

Фибрилляция желудочков – высокочастотный, обычно более 300 ударов в минуту (длина цикла составляет 180 мс и менее) нерегулярный желудочковый ритм с выраженной вариабельностью длины цикла, морфологии и амплитуды комплексов QRS.

Частота встречаемости (инцидентность) заболевания – доля лиц в популяции, у которых заболевание возникает в течение определенного промежутка времени.

Экспрессивность – степень количественной выраженности какого-либо признака (заболевания).

Эффект аритмогенный – прямой результат непредсказуемого электрофизиологического действия антиаритмического препарата на клетки проводящей системы сердца и миокарда, обуславливающий появление новых аритмий

Эффект проаритмический – утяжеление клинического варианта течения и/или ухудшение характеристик предсуществующей аритмии, вследствие назначения антиаритмической терапии

Список литературы

1. Priori S.G., Blomstrom-Lundqvist C., Mazzanti A. et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 2015;36(41):2793-867.
2. Bayes de Luna A, Coumel P, Leclercq JF. Ambulatory sudden cardiac death: mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. *Am Heart J* 1989;117:151-159.
3. Leclercq JF, Coumel P, Maison-Blanche P, et al. [Mechanisms determining sudden death. A cooperative study of 69 cases recorded using the Holter method]. *Arch Mal Coeur Vaiss*. 1986; 79(7):1024-33.

4. Panidis IP, Morganroth J. Sudden death in hospitalized patients: cardiac rhythm disturbances detected by ambulatory electrocardiographic monitoring. *J Am Coll Cardiol.* 1983;2(5):798-805.
5. Buxton AE, Calkins H, Callans DJ, et al. ACC/AHA/HRS 2006 key data elements and definitions for electrophysiological studies and procedures: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Data Standards. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:2360-96.
6. Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, Bryant WJ, Callans DJ, Curtis AB, Deal BJ, Dickfeld T, Field ME, Fonarow GC, et al. 2017 AHA/ACC/HRS Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol.* 2017 24390; DOI:10.1016/j.jacc.2017.10.054.
7. Mehta D, Curwin J, Gomes JA, Fuster V. Sudden death in coronary artery disease: acute ischemia versus myocardial substrate. *Circulation* 1997;96:3215-3223.
8. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden cardiac death caused by coronary heart disease. *Circulation.* 2012;125:1043-52.

III. КЛАССЫ РЕКОМЕНДАЦИЙ И УРОВНИ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ

Положения настоящих Рекомендаций базируются на современных принципах доказательной медицины и представлены в виде классов показаний с тем или иным уровнем доказательности как для методов диагностики, применяемых при стратификации риска ВСС, так и методов ее профилактики (**таблица III.1**).

Уровень доказательности того или иного положения считается:

- *наивысшим* (класс А) – при наличии данных большого количества рандомизированных клинических исследований и/или данных мета-анализа;
- *средним* (класс В) – при наличии ограниченного количества рандомизированных (одного) и/или нерандомизированных исследований;
- *низшим* (класс С) – если основанием для его введения послужило описание отдельных клинических случаев и/или мнение экспертов.

Таблица III.1

Классы показаний

Класс показаний	Комментарии
Класс I	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о пользе и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс II	Условия, для которых имеются противоречивые свидетельства и/или расхождение мнений относительно пользы и эффективности диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIa	Преобладают доказательства или мнения в пользу диагностической процедуры или метода лечения
Класс IIb	Польза и эффективность диагностической процедуры или метода лечения менее обоснованы доказательствами и мнением экспертов
Класс III	Условия, для которых имеются доказательства и/или единодушие о том, что данная диагностическая процедура или метод лечения не является полезным и эффективным, а в некоторых случаях может приносить вред

IV. ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ ВНЕЗАПНОЙ СЕРДЕЧНОЙ СМЕРТИ

ВСС не представляет собой самостоятельной нозологической единицы — это групповое понятие, включающее в себя ряд различных самостоятельных заболеваний и состояний:

Среди всех форм ВСС наиболее распространена смерть, обусловленная ишемической (коронарной) болезнью сердца (ИБС), которую обозначают как внезапная (острая) коронарная смерть (ВКС). Нередко термины ВСС и ВКС используют как синонимы. Но надо помнить, что эти понятия соотносятся как родовое и видовое относительно друг друга.

Причинами ВСС могут служить кардиомиопатии, среди которых наибольшее значение по распространенности и по социальной значимости имеет алкогольная кардиомиопатия (АКМП), миокардиты, пороки развития сосудов, аритмические синдромы и др.

Генетически детерминированные заболевания представлены аритмогенной кардиомиопатией/дисплазией правого желудочка (АКДПЖ), а также заболеваниями, объединенными в группу «каналопатий» (наследственных нарушений функционирования ионных каналов цитолеммы кардиомиоцитов): синдром удлиненного QT-интервала, синдром укороченного QT-интервала, синдром Бругада, а также катехоламинэргическая полиморфная желудочковая тахикардия [1, 2, 3].

Внезапная коронарная смерть.

Основные патологоанатомические проявления

Основные патологоанатомические проявления ВКС, обнаруживаемые на вскрытии, соответствуют признакам ИБС. Они включают в себя стенозирующий атеросклероз коронарных (венечных) артерий сердца, в ряде случаев с их тромбозом, а также очаговый и диффузный кардиосклероз, гипертрофию сердечной мышцы с дилатацией полостей сердца, острое венозное полнокровие внутренних органов [4, 5].

Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий является практически облигатным признаком ВСС и встречается более чем у 90% внезапно умерших больных с ИБС. У лиц молодого возраста стенозирующий атеросклероз может отсутствовать и в генезе ВКС у них основную роль может играть спазм коронарных артерий (стенокардия Prinzmetal). У преобладающего большинства умерших степень стеноза коронарных артерий превышает 75% площади просвета сосуда с поражением

обычно не менее двух основных ветвей. В наибольшей степени стенозирование выражено в передней нисходящей ветви левой коронарной артерии. Степень стеноза коронарных артерий сердца при ВКС коррелирует со степенью фиброза в миокарде, причем локализация участков фиброза совпадает с бассейном обструктивно измененной артерии [6, 7].

Тромбоз коронарных артерий встречается при ВКС нечасто, по данным разных авторов — в 5–25%. Причем отмечена четкая закономерность: чем короче интервал времени от начала сердечного приступа до момента смерти, тем реже встречаются тромбы. Это объяснимо, так как для формирования тромбоза требуется время. При так называемой мгновенной смерти (*instant death*), когда длительность сердечного приступа исчисляется минутами, тромбоз встречается в 4% случаев ВКС.

Из-за аутотромболиза или тромболитической терапии на вскрытии могут уже не обнаруживаться диагностированные при жизни (ангиографически и т.д.) тромбы коронарных артерий сердца. Даже без тромболитической терапии через 24 часа после смерти ангиографически документированные тромбы коронарных артерий сердца сохраняются только у 30% умерших [1, 8].

Сведения о частоте крупноочагового кардиосклероза при ВКС противоречивы и колеблются в широких пределах (от 34 до 82% случаев). Причем чаще он локализуется в межжелудочковой перегородке, что свидетельствует о вовлеченности в патологический процесс проводящей системы, так как структуры проводящей системы локализованы именно в этой области. Гипертрофия миокарда наблюдается у преобладающего числа внезапно умерших и отражает роль фактора артериальной гипертензии.

Инфаркт миокарда со сформированным некрозом встречается при ВКС не часто — не более чем в 2% случаев, если не считать самые ранние, донекротические проявления формирующегося инфаркта, когда речь идет, преимущественно, об остром коронарном синдроме (ОКС), относительно новой разновидности ИБС, выделенной в самостоятельную форму.

Острый коронарный синдром

В настоящее время ОКС — это групповое клиническое понятие в составе ИБС, которое объединяет различные проявления острой ишемии миокарда, обусловленные **осложненной нестабильной атеросклеротической бляшкой коронарной артерии сердца** [1, 6, 9–11]. Введение в практику понятия ОКС привело к исключению из употребления термина «прединфарктное состояние», а ВКС под названием «острая коро-

нарная недостаточность» фигурирует в МКБ-10 в группе «прочие острые формы ИБС» с общим кодом I24.8 [2, 11–13].

В ОКС включают следующие нозологические формы [1, 10, 11, 13]:

- нестабильную стенокардию;
- инфаркт миокарда без подъема сегмента ST (non-ST-elevation myocardial infarction – NSTEMI);
- инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST (ST-elevation myocardial infarction – STEMI).

Они могут завершиться ВКС, которая в некоторых классификациях включена в состав ОКС. В МКБ-10 указанные виды инфарктов миокарда были включены (и получили самостоятельные коды) только с апреля 2017 года, поэтому эти термины и коды применяются в практической работе еще не во всех странах.

Причина развития ОКС – это остро развившиеся частичная (при нестабильной стенокардии и ИМ без подъема сегмента ST) или полная окклюзия (при ИМ с подъемом сегмента ST) коронарной артерии сердца тромбом при осложненной нестабильной атеросклеротической бляшке. Осложнения нестабильной атеросклеротической бляшки включают в себя кровоизлияние в бляшку, эрозию или разрыв, расслоение ее покрышки, тромб, тромбо- или атероземболию дистальных отделов той же артерии [9–11, 13, 14]. На вскрытии (и микроскопически) разрыв нередко документируется кровоизлиянием в интиму коронарной артерии. Чтобы не пропустить наличия кровоизлияния, рекомендуется во время патолого-анатомического исследования обязательно помимо поперечных разрезов делать продольные разрезы артерии. Нестабильная атеросклеротическая бляшка характеризуется микроскопически разрыхлением соединительной ткани покрышки в результате деструкции коллагенового каркаса и скопления пенистых клеток, за счет чего принимает характерный «муаровый рисунок»; среди *измененной* соединительной ткани диффузно распределены лимфоциты и макрофаги.

Осложненная (чаще нестабильная) атеросклеротическая бляшка коронарной артерии сердца – обязательный морфологический критерий диагностики нозологических форм, включенных в ОКС. Важно отметить, что стеноз коронарных артерий атеросклеротическими бляшками до развития их осложнений у 50% больных выражен незначительно и составляет менее 40%.

Определения понятий ОКС и инфаркта миокарда (ИМ) типа 1 (см ниже) диктуют требования к исследованию коронарных артерий сердца на аутопсии на предмет обнаружения нестабильной атеросклеротической бляшки: обязательно следует простригать коронарные арте-

рии продольно, ограничение только поперечными срезами недопустимо [10, 11, 13–15]. Целесообразно использовать метод вскрытия сердца по Г.Г. Автандилову [10, 11, 13–15]. В патологоанатомическом и судебно-медицинском диагнозах обязательно указывать локализацию, вид (стабильная, нестабильная) и характер осложнений атеросклеротических бляшек, степень стеноза конкретных артерий, а описание стадии и степени (площади) атеросклеротического поражения артерий является факультативным.

Для патологоанатомической диагностики нозологических форм в составе ОКС необходима морфологическая верификация очаговой ишемии миокарда. Хотя необратимые некротические изменения кардиомиоцитов развиваются уже через 20–40 мин ишемии, на скорость развития некроза влияют состояние коллатералей и микроциркуляторного русла, а также самих кардиомиоцитов и индивидуальная чувствительность к гипоксии. Кроме того, макро- и микроскопические морфологические признаки некроза, не требующие применения специальных методов диагностики, появляются не ранее, чем через 4–6 часов (до 12 часов) [10, 11, 13, 14].

В практическом отношении наиболее информативным и наглядным является феномен *гиперрелаксации саркомеров*, определяемый при поляризационной микроскопии в продольно срезанных кардиомиоцитах. Феномен характеризуется увеличением расстояния между центрами соседних изотропных (темных) дисков — с 1,6–1,8 мкм в норме до 2–2,5 мкм. В норме ширина темных дисков в полтора–два раза меньше, чем светлых. При гиперрелаксации ширина темных дисков увеличивается и превышает ширину светлых дисков. Чувствительность поляризационно-оптического метода определения ишемии не уступает электронной микроскопии, позволяя выявлять ишемию уже через 10–15 минут после прекращения коронарного кровотока, но, в то же время, поляризационная микроскопия дает возможность обзорной гистопографической оценки степени распространенности ишемического повреждения [16]. При ВКС методом поляризационной микроскопии в миокарде умерших выявляются обширные зоны ишемии с гиперрелаксированными саркомерами, занимающие до 30–50% площади миокарда левого желудочка.

В поисках гистологических признаков ишемии миокарда исследователи обратили внимание на феномен *волнообразной деформации мышечных волокон*, хотя этот признак не столь специфичный, так как наблюдается и при не ишемических (токсических, метаболических) повреждениях миокарда [17]. Ишемия также проявляется расстройствами кро-

вообращения на уровне сосудов микроциркуляции. Это выражается стазом крови в капиллярах с формированием так называемых «монетных столбиков» из эритроцитов (сладж-феномен), что сопровождается отеком стромы. Целесообразно применение гистологического окрашивания по Ли и Селье (очаги ишемии красного цвета), гистохимический (PAS-реакция – исчезновение гликогена в зоне ишемии) и электронно-микроскопический (признаки повреждения митохондрий) методы.

Для надежной верификации ишемии миокарда при ВКС рекомендуется использовать макроскопическую *пробу с нитросиним тетразолием* (проба с нитро-СТ), позволяющая четко выявлять участки ишемизированной сердечной мышцы в виде очагов выпадения ферментативной активности светло-сиреневого цвета на темно-фиолетовом общем фоне неповрежденного миокарда [18].

Фибрилляция желудочков и феномен реперфузии

Механизмом остановки сердца при ВКС чаще всего является фибрилляция желудочков (ФЖ), реже – асистолия. В этом случае на вскрытии сердце имеет дряблую консистенцию, полости его расширены, кровь жидкая, отмечается острое венозное полнокровие внутренних органов.

Гистологическим маркером ФЖ является распространенная *фрагментация мышечных волокон*, которая сочетается с формированием множественных *контрактурных повреждений кардиомиоцитов*, выявляемых при окраске железным гематоксилином по Рего участками прокрашивания саркоплазмы в черный цвет в местах их диссоциации.

Таким образом, при ВКС в кардиомиоцитах наблюдаются два противоположно направленных процесса: с одной стороны, гиперрелаксация саркомеров как проявление ишемии миокарда, с другой стороны – контрактурные повреждения кардиомиоцитов как следствие выброса норадреналина из симпатических нервных терминалей. Причем чередование этих процессов происходит параллельно и отмечается одновременно в одном и том же поле зрения, затрагивая соседние клеточные структуры. Такая картина сочетания гиперрелаксации и контрактур является морфологическим выражением феномена реперфузии ишемизированного миокарда. При ВКС в миокарде левого желудочка обнаруживаются обширные участки реперфузионных повреждений. Подобная же картина наблюдается в пограничной (бордюрной) зоне ИМ, где реперфузия ишемизированного миокарда происходит за счет коллатерального кровообращения.

Установлено, что реперфузия, развивающаяся в необратимо ишемизированном миокарде, является фактором, провоцирующим фибрилля-

цию желудочков. Процесс этот происходит опосредованно за счет вымывания из зоны ишемии в кровоток накапливающихся там так называемых *аритмогенных субстанций*, биологически активных веществ, вызывающих электрическую нестабильность миокарда [19, 20]. К ним относятся, в первую очередь, лизофосфоглицериды (лизофосфатидилхолин и лизофосфатидилэтанолламин) и свободные жирные кислоты как продукты разрушения клеточных мембран. Благодаря высоким реактогенным свойствам лизофосфоглицериды нарушают структуру клеточных мембран, в частности сарколемму кардиомиоцитов, способствуя в условиях повышенной проницаемости мембран (при гипоксической ишемии) неконтролируемому току ионов кальция внутрь клетки, что приводит к возникновению электрической нестабильности миокарда. В митохондриях, выделенных из миокарда внезапно умерших больных ИБС, обнаружено увеличение содержания лизофосфатидилхолина, лизофосфатидилэтанолламина и свободных жирных кислот, что расценено как инициирующий субстрат для электрофизиологических нарушений в сердечной мышце [21].

К аритмогенным субстанциям относятся также циклический аденозинмонофосфат (цАМФ), катехоламины (главным образом, норадреналин, высвобождаемый из адренергических нервных терминалей), свободнорадикальные перекисные соединения липидов и некоторые другие. Установлено, что чем выше содержание цАМФ в ткани миокарда, тем сильнее он подвержен фибрилляции в ответ на адреналиновую стимуляцию. С повышенной концентрацией цАМФ связывают избыточное поступление ионов кальция внутрь кардиомиоцита, усиление гликогенолиза и липолиза, развитие электрической нестабильности миокарда [9].

При классическом течении инфаркта миокарда аритмогенные субстанции «замуровываются» в зоне формирующегося коагуляционного некроза и не оказывают своего патогенного действия. Если же глубокая ишемия прерывается развитием процесса реперфузии, то аритмогенные субстанции вымываются из зоны ишемии в кровоток и оказывают повреждающее действие на мембраны кардиомиоцитов, провоцируя ФЖ. Причем ишемия должна быть достаточно глубокой и необратимой, то есть достаточно продолжительной, чтобы превысить допустимый порог накопления аритмогенных веществ и в результате существенно нарушить проницаемость мембран кардиомиоцитов. Именно поэтому в определении ВСС (ВКС) фигурирует временной интервал длительности сердечного приступа в пределах одного часа — это период необратимой ишемии, за который в зоне ишемии успевают накопиться аритмогенные субстанции и повреждаются клеточные мембраны кардиомиоцитов.

Таким образом, именно реперфузия является тем фактором, который провоцирует переключение острого коронарного синдрома в сторону развития ВКС. Без реперфузии прогрессирование ОКС и ишемии миокарда завершается формированием инфаркта миокарда.

Кодирование внезапной коронарной смерти по МКБ-10 и формулировка диагноза

В Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 10-го пересмотра (МКБ-10) нет рубрики «Внезапная коронарная смерть», но есть — «Внезапная сердечная смерть» с шифром I46.1. Эта рубрика объединяет все формы ВСС, после исключения ИБС и ВКС. Однако по правилам МКБ-10 ее нельзя использовать в диагнозах после вскрытия и, даже клинически, она может применяться только в виде исключения, при отсутствии других возможных причин смерти, особенно насильственного характера.

Для кодировки ВКС используется рубрика «Прочие острые формы ИБС» (код I24.8) и термин «Острая (внезапная) коронарная недостаточность». Как уже было сказано выше, понятия с термином «смерть» по правилам МКБ-10 являются неточными и их запрещено употреблять в диагнозе. При этом не следует путать нозологическую форму «Острая (внезапная) коронарная недостаточность» с синдромом «Острая сердечная недостаточность» и одним из механизмов смерти (танатогенеза) с таким же названием.

В заключительном клиническом, патологоанатомическом или судебно-медицинском диагнозах должны быть записаны, в зависимости от конкретной ситуации либо острая (внезапная) коронарная недостаточность (код по МКБ-10 — I24.8), либо инфаркт миокарда (коды по МКБ-10 — I21.—). В патологоанатомическом и судебно-медицинском диагнозах изменения сегмента ST при ИМ указывают только при наличии соответствующих данных в заключительном клиническом диагнозе, со ссылкой «по данным карты стационарного или амбулаторного больного», «по данным истории болезни») [1, 2, 10–13]. После внедрения в практику в России новой версии МКБ-10 от апреля 2017 года или МКБ-11 обязательно формулирование и кодировка диагноза инфаркт миокарда с учетом изменений сегмента ST.

В случае, если у внезапно умершего удастся идентифицировать ишемию миокарда, например, посредством реакции с нитро-СТ, диагноз следует формулировать как инфаркт миокарда с добавлением «в ишемической стадии», пользуясь шифрами блока I21.