

УДК 616.126.3-036.-886

М.А. Сорокин

E-mail: vpkonev@mail.ru

**ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ
ТКАНИ: ВНЕЗАПНАЯ СМЕРТЬ ПРИ
ДЕФЕКТАХ КЛАПАНОВ, СУДЕБНО-
МЕДИЦИНСКАЯ ОЦЕНКА**

ГОУ ВПО Омская государственная медицинская академия

Под групповым понятием дисплазии соединительной ткани (ДСТ) объединяются различные по клинической характеристике генетические заболевания (синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, несовершенный остеогенез), ее проявления встречаются и при некоторых хромосомных болезнях (синдром Дауна, Шерешевского-Тернера, Клайнфельтера) [1, 6]. Проявления ДСТ с позиций сегодняшних взглядов на эту патологию имеют размах от синдрома Марфана до небольших отдельных проявлений органопатологии, находящихся на полюсе клинической и морфологической доступности. Алгоритм диагностики ДСТ сводится к выявлению уже развившихся в онтогенезе поражений опорно-двигательного аппарата, патология же внутренних органов диагностируется лишь в рамках дифференциальной диагностики с другими видами патологии [4]. При этом интегративной оценки состояния здоровья пациентов в целом, как правило, не проводится.

В группу ДСТ принято включать патологию опорно-двигательного аппарата, определяющую характерный абрис тела: астеническое телосложение, деформации грудной клетки (воронкообразная, килевидная), различные виды патологии позвоночного столба (сколиозы, лордозы, комбинированные

формы), а также арахнодактилию, плоскостопие и различные малые признаки нарушения формирования дериватов соединительной ткани (кожа, суставы, связки, кости) [6, 7].

Патология клапанного аппарата в форме пороковых образований и иных крупных дефектов структуры клапанов достаточно широко известна и подвергается хорошо разработанной коррекции. Однако на секции часто регистрируются уплотнения и неравномерности клапанов и другие изменения, которые не всегда могут быть классифицированы. Достаточно часто происходит и верификация кальцинатов в клапанах, которые четко выявляются как морфологическими, так и параклиническими методами [1]. В то же время в литературе имеются достаточно скудные сведения об этиологии, патогенезе и морфогенезе уплотнений клапанов независимо от наличия или присутствия кальциевых солей в виде кристаллов или некоторых других форм [6, 7, 8]. Еще менее известна клиническая картина данных изменений клапанов или их связи с теми или иными симптомами или синдромами патологии сердца. Остается неясной и их связь с синдромами острой сердечной смерти, что важно с позиций того, что данные изменения регистрируются у лиц мужского пола в возрасте свыше 30 лет и, редко, раньше. С этих позиций представляется важным выявление параллелей патологии клапанов и синдромов, ведущих к внезапной смерти [5]. Эти задачи могут быть решены только в клинико-анатомическом аспекте.

Целью нашей работы явился поиск скрининговых признаков ДСТ, которые бы с должной достоверностью позволили выявлять эту категорию секционных наблюдений при наличии дефектов клапанов при внезапной смерти.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Нами было изучено 296 секционных наблюдений случаев внезапной смерти. По непосредственной причине смерти были отобраны только случаи сердечной смерти. Все случаи составляли лица в возрасте от 18

до 55 лет. Среди них выявлено 68 случаев, имеющих стигмы дисплазии соединительной ткани [6, 7, 8].

Применялись анатомические, патоморфологические методы исследования клапанов сердца, миокарда. Эти признаки в дальнейшем позволили целенаправленно и дифференцированно определять дальнейший ход исследования по изучению висцеральной патологии при ДСТ.

Сложилось мнение, что комплекс проявлений ДСТ у отдельного больного в своем роде уникален. В основе конкретной клинической формы ДСТ лежит множество молекулярных дефектов, количественное изменение образования полноценных компонентов экстрацеллюлярного матрикса, а также ферментов, участвующих в их биосинтезе и фибрилlogenезе [6].

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

В ходе настоящей работы проанализированы случаи внезапной смерти в период с 2001-2005 гг. Группу исследования составили случаи внезапной смерти лиц, с фиброзом и отложениями минеральных веществ в структурах клапанного аппарата. При анализе данных судебно-медицинского исследования трупов данной категории лиц выявлено, что во всех случаях непосредственной причиной смерти являлась острая левожелудочковая недостаточность, которая привела к развитию альвеолярного отека легких.

Таблица 1

Висцеральная и сердечная патология в секционных наблюдениях, ассоциированная с ДСТ

Внутренние признаки ДСТ	Число случаев
Капельное сердце	68
Пролапс митрального клапана	11
Пролапс трикуспидального клапана	8
Аномальная хорда	32
Перекрут крупных сосудов	27
Расширение корня аорты	54
Расширение легочной артерии	3
Патологическая извитость аорты	60
Трахеобронхомалия	20
Трахеобронхомегалия	8
Нефроптоз	50
Дистопия почек	21

В общем массиве изменения клапанов встретились в 68 случаях и представляли собой целый комплекс изменений (табл. 2).

Таблица 2

Количество случаев с изменениями клапанов сердца

Внутренние признаки ДСТ	Число случаев
Краевые дефекты	12
Краевые кальцификаты	54
Краевые участки склероза и гиалиноза с утолщением створки	68
Муцинозные изменения клапанов	20
Появление предсердной хорды	12
Утолщение отдельных желудочковых хорд	8
Уменьшение числа хорд	12
Нарушение смыкания клапанов	34
Пролапс митрального клапана различного уровня от 2-3 мм до 7-10 мм	12
Перфорация клапанов округлой формы диаметром от 2-3 мм до 4-5 мм	7

Значительная часть изменений клапанов наблюдалась у лиц с признаками ДСТ.

При анализе результатов внутреннего исследования трупов особое внимание уделялось сердцу и структурам клапанного аппарата.

При прицельном исследовании микропрепаратов клапанного эндокарда отмечено наличие поствоспалительных изменений в виде фиброза. При исследовании микропрепаратов миокарда левых отделов сердца отмечены дистрофические изменения кардиомиоцитов, в миокарде левого предсердия верифицируется выраженная гипертрофия кардиомиоцитов, в 6 случаях отмечены последствия перенесенных ранее миокардитов.

При анализе дополнительных материалов в 11 случаях имелись результаты ЭКГ-исследований, проведенных бригадой скорой неотложной помощи, на которых в 9 случаях зафиксированы пароксизмы мерцательной аритмии, тахисистолической формы, на 2 – полная атриовентрикулярная блокада с атриовентрикулярной диссоциацией. В остальных случаях имелась высокая вероятность нарушений ритма, обусловленных наличием морфологического субстрата для развития синдрома электро-физиологической неоднородности миокарда.

Трупная статика не позволяет рассмотреть гемодинамические особенности указанных состояний. Развивающийся дисбаланс ударного и минутного объемов правого и левого желудочков в пользу первого формирует застой в малом круге кровообращения, возникает гипертензия [8]. Нарастание гипертензии приводит к развитию острой левожелудочковой недостаточности и отеку легкого. Именно этими факторами

и определяется формирование в одних случаях острой сердечной недостаточности, а в других – острой левожелудочковой недостаточности как непосредственной причины смерти.

ЛИТЕРАТУРА

1. Архангельский А.В., Маслякова Г.Н. Синдром Марфана – как причина внезапной смерти // Суд.-мед. эксперт. – 1990. – № 2. – С. 50.
2. Баиров Г.А., Фокин А.А. Килевидная деформация грудной клетки // Вестн. хир. им. Грекова. – 1983. – Т. 130. – № 2. С. 89-94.
3. Банников Г.А. Молекулярные механизмы морфогенеза // Итоги науки и техники. ВИНТИ. «Морфология человека и животных». – М., 1990. – Т.14. – 148 с.
4. Барашнев Ю.И. Принципы диагностики наследственной патологии // Тер. арх. – 1990. – № 10. – С. 72-76.
5. Белоконь Н.А. Проблема внезапной смерти лиц молодого возраста // Кардиология. – 1989. – №1. – С. 4-13.
6. Яковлев В.М., Нечаева Г.И. Кардио-респираторные синдромы при дисплазии соединительной ткани (патогенез, клиника, диагностика и лечение). - Омск: Изд-во Омской государственной медицинской академии, 1994. – 217 с.
7. Шилова М.А. Судебно-медицинская диагностика причин внезапной смерти у лиц с дисплазиями соединительной ткани. Автореф. дисс... канд.мед.наук, Барнаул, – 1999. – 20 с.
8. Mui SL. Projecting coronary heart disease incidence and cost in Australia: results from the incidence module of the Cardiovascular Disease Policy Model // Aust N Z J Public Health 1999 Feb 23:1 P. 11-19
9. Hemingway H., Shipley M., Christie D., Marmot M. Cardiothoracic ratio and relative heart volume as predictors of coronary heart disease mortality. The Whitehall study 25 year follow-up // Eur Heart J 1998 Jun 19:6 P. 859-869
10. Wolk R., Kulakowski P., Karczarewicz S., Karpinski G., Makowska E., Czepiel A., Ceremuzynski L. The incidence of asymptomatic paroxysmal atrial fibrillation in patients treated with propranolol or propafenone // Int J Cardiol 1996 Jun 54:3 P. 207-211

DYSPLASIA OF THE CONNECTING TISSUE: SUDDEN DEATH IN VALVULAR DISEASE, JUDICIAL-MEDICAL ESTIMATION

M.A.Sorokin

SUMMARY

A pool of sudden death cases was analyzed, 68 cases with dysplasia of connecting tissue and pathology of cardiac valvular apparatus were revealed. Types valvular apparatus pathology were determined which could lead to the development of acute left ventricular failure. The assumption concerning ways of development of acute heart failure in this pool is done. Defects and pathologic forms of valves were established to have essential value for genesis of sudden death in persons of young age.

Key words: sudden death, connective tissue dysplasia, morphology.

Информация для читателя

Обратите внимание!

В редакцию журнала продолжают поступать книги от авторов с целью опубликования рецензии.

Напоминаем, что в журнале будет обязательно опубликован ОТЗЫВ или КРАТКИЕ СВЕДЕНИЯ об издании (учебник, монография и т.д.) на каждую присланную в редакцию СМЖ книгу.

Редакция журнала