

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2009

УДК 616.12-036.886:796.071.2

ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ У СПОРТСМЕНОВ

Л. А. Бокерия, О. Л. Бокерия, Т. Г. Ле*

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. – академик РАМН Л. А. Бокерия)
РАМН, Москва

Внезапная сердечная смерть (ВСС) на спортивной арене – редко встречающееся явление, как правило, вызывающее бурю эмоций и резкий всплеск интереса со стороны средств массовой информации [9, 19, 21, 22, 24, 31, 32]. Все задают один и тот же вопрос: «Нельзя ли было заранее предвидеть причину и предотвратить смерть спортсмена?»

На протяжении многих веков оставалось загадкой, почему остановка сердца может произойти у здоровых спортсменов, которые ранее выполняли необычайные физические нагрузки, не предъявляя при этом каких-либо жалоб. Поначалу основная причина ВСС приписывалась острому инфаркту миокарда, хотя достоверность ишемического некроза миокарда в этих случаях была едва доказана. Лишь теперь стало понятным, что ВСС в спорте наступает в результате внезапной желудочковой тахикардии, которая может быть следствием приобретенной или врожденной сердечно-сосудистой патологии. Заболевания, которые могут приводить к смерти, обычно клинически никак не проявляются, и, как правило, последующее их обнаружение становится полной неожиданностью [24].

Описаны случаи успешной реанимации молодых спортсменов, ранее практически здоровых, когда во время соревнований или тренировок развивался циркуляторный коллапс вследствие аритмической остановки сердца. Систематический скрининг лиц, вовлеченных в спортивную деятельность, может предоставить нам информацию, необходимую для выявления механизмов и факторов риска ВСС, а также для диагностики сердечной патологии, лежащей в ее основе, и для снижения смертности [22].

Кардиоаритмологическое обследование спортсменов основано на выполнении диагностического протокола, включающего инвазивные и/или неинвазивные методики [7, 19–22]. Основными его целями являются выявление скрытой аритмогенной кардиомиопатии и оценка клинических проявлений тахи- или брадиаритмий, если таковые имеют место.

Кардиоаритмологическое обследование спортсмена, выжившего после ранее случившейся остановки сердца, должно также включать попытку воспроизведения аритмии с использованием агрессивных неинвазивных и инвазивных диагностических методик, за исключением тех случаев, когда уже имеющейся информации достаточно и продолжения обследования с применением методов «высокого риска» не требуется [19].

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

В исследовании, проведенном американскими учеными, были изучены клинические, демографические и патологические особенности молодых тренированных спортсменов, умерших внезапно [37].

Было проанализировано 158 случаев смерти молодых спортсменов. В 24 (15%) случаях из них смерть была обусловлена причинами не сердечно-сосудистого характера. Из 134 спортсменов, умерших от сердечно-сосудистой патологии, 120 (90%) были мужчинами, 70 (52%) – белыми и 50 (44%) – темнокожими. Средний возраст умерших составил 17 лет (от 14 до 20 лет). Большинство умерших (68%) были баскетболистами (47 человек) и футболистами (45). В 78 случаях смерть наступила во время или сразу после тренировочного сезона и в 43 случаях – во время спортивных соревнований. В 80 (63%) случаях смерть наступила в интервале между 15 и 21 часом.

Причинами внезапной смерти были разные заболевания сердечно-сосудистой системы, но наиболее часто – гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМ) [37]. ГКМ чаще всего встречалась среди темнокожих спортсменов. Стеноз аортального клапана наблюдался только у белых спортсменов, так же как и аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ).

Умершие спортсменки (14 человек) были в возрасте от 15 лет до 31 года, преимущественно баскетболистки (5) и легкоатлетки (5); у шестерых из них обнаружены коронарные аномалии и у двоих – ГКМ.

Летальные случаи от сердечно-сосудистых заболеваний наиболее часто зарегистрированы среди баскетболистов и футболистов [13, 35, 45]. Од-

* Адрес для переписки: e-mail: leoan@online.ru

нако точной связи между определенным видом спорта и риском сердечно-сосудистых фатальных событий не установлено [14].

В отличие от данного исследования, проведенного в США, наиболее частой причиной смерти тренированных спортсменов в северо-восточной Италии является АДПЖ (около 25%), а наиболее редкой – ГКМ (2% случаев). Причина такой диспропорции между данными итальянских исследователей и результатами этого наблюдения, возможно, заключается в большей частоте АДПЖ в отдельных географических регионах, обусловленной генетическими особенностями населения.

Авторы этого исследования выделили три наиболее важные группы спортсменов.

К первой группе были отнесены приблизительно 10% спортсменов, у которых при аутопсии нашли разной степени выраженности морфологические подтверждения ГКМ.

Во второй группе, составляющей около 2%, при аутопсии не было обнаружено морфологических причин, объясняющих внезапную смерть. Возможно, в этих случаях смерть была вызвана разными причинами, такими как синдром удлиненного интервала $Q-T$, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, употребление нераспознанных лекарств, непонятные морфологические нарушения в проводящей системе сердца и сосудистой сети или невыявленная АДПЖ с сегментарной фиброзно-жировой заменой.

К третьей группе были отнесены 5% спортсменов, у которых при аутопсии было выявлено единственное морфологическое изменение в виде интрамурального прохождения коронарных артерий. В свете этих данных представляется более вероятным, что миокардиальные «мостики» коронарных артерий, хотя и являются частым анатомическим вариантом и сомнительным фактором риска внезапной смерти, могут иметь клиническую значимость в плане индивидуальной неприспособленности к интенсивным занятиям спортом [35].

ПРИЧИНЫ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ

Большинство спортсменов, умерших на спортивной площадке, как правило, имели органические заболевания сердца, которые формируют субстрат для развития фибрилляции желудочков, ведущей к остановке сердца. У большинства взрослых спортсменов (старше 35 лет) причиной летальных исходов является атеросклеротическое поражение артерий [10], тогда как у молодых спортсменов спектр сердечно-сосудистых заболеваний, включая врожденные и наследственные заболевания сердца, гораздо шире [13, 17, 35]. Ведущей причиной остановки сердца у молодых

спортсменов считалась кардиомиопатия. В Соединенных Штатах Америки причиной более чем одной трети фатальных случаев является гипертрофическая кардиомиопатия, а в Италии, провинции Венето, приблизительно одна четвертая часть случаев ВСС наступили вследствие аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ) [35]. К другим сердечно-сосудистым причинам относятся такие патологии, как врожденные аномалии коронарных артерий, атеросклероз коронарных артерий, миокардит, дилатационная кардиомиопатия, пролапс митрального клапана, заболевания проводящей системы сердца и синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта (табл. 1).

Гипертрофическая кардиомиопатия

Гипертрофическая кардиомиопатия – это аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся гипертрофией левого и изредка – правого желудочков, чаще асимметричной, сопровождается неправильным, хаотичным расположением мышечных волокон (рис. 1) [34].

В соответствии с преимущественной локализацией и распространенностью гипертрофии различают варианты гипертрофической кардиомиопатии с вовлечением левого и правого желудочков, а гипертрофию левого желудочка, в свою очередь, подразделяют на асимметричную и симметричную (концентрическую). Чаще (более чем в 50% случаев) встречается асимметричная гипертрофия межжелудочковой перегородки, которая занимает либо всю перегородку, либо (реже) ее базальную часть. К более редким вариантам асимметричной гипертрофии левого желудочка относятся верхушечная и заднеперегородочная и/или боковой стенки левого желудочка. Симметричная гипертрофия встречается более чем в 30 % случаев.

Исходя из наличия или отсутствия градиента систолического давления в выносящем тракте

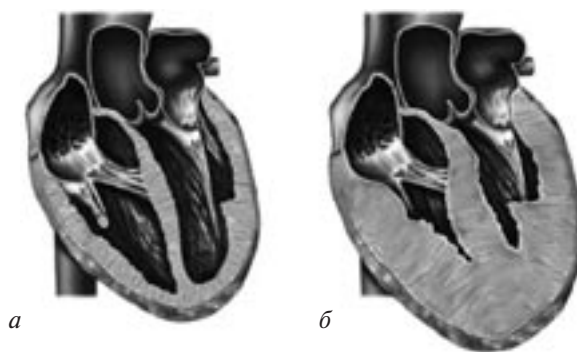


Рис. 1. Сердце:

а – нормальное, б – с гипертрофической кардиомиопатией

Таблица 1

Причины внезапной сердечной смерти у 387 молодых спортсменов* (цит. по [36])

Причина	Число спортсменов	
	абс.	%
Гипертрофическая кардиомиопатия	102	26,6
<i>Commotio cordis</i>	77	19,9
Аномалия коронарных артерий	53	13,7
Гипертрофия левого желудочка неясного генеза **	29	7,5
Миокардит	20	5,2
Разрыв аневризмы аорты (синдром Марфана)	12	3,1
Аритмогенная дисплазия правого желудочка	11	2,8
«Туннелизованная» коронарная артерия (мышечные «мостики» над коронарной артерией) ***	11	2,8
Стеноз аортального клапана	10	2,6
Атеросклеротические поражения коронарных артерий	10	2,6
Дилатационная кардиомиопатия	9	2,3
Миксоматозная дегенерация створок митрального клапана	9	2,3
Астма (или другие причины со стороны легких)	8	2,1
Тепловой удар	6	1,6
Лекарственная (наркотическая) зависимость	4	1,0
Другие сердечно-сосудистые причины	4	1,0
Синдром удлиненного интервала Q–T ****	3	0,8
Саркоидоз сердца	3	0,8
Травма, вызвавшая морфологическое повреждение сердца	3	0,8
Разрыв мозговой артерии	3	0,8

*Данные из регистра Миннеаполисского института сердца.

**Результаты вскрытия предполагали наличие ГКМП, но были недостаточны, с точки зрения диагностической достоверности.

*** «Туннелизованная» коронарная артерия считалась причиной смерти при отсутствии любой другой сердечной патологии.

**** Синдром удлиненного Q–T был подтвержден клиническими исследованиями.

Курсивом выделены состояния, являющиеся причиной внезапной смерти при ударе в грудную клетку

левого желудочка выделяют асимметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки: с обструкцией (устаревший термин — идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз) и без обструкции выносящего тракта левого желудочка.

Наследственный характер части случаев гипертрофической кардиомиопатии обратил на себя внимание еще в 60-е гг., до внедрения в клиническую практику эхокардиографии. Позднее сплошное ультразвуковое обследование родственников больных в больших семьях позволило установить ее семейный характер в 55–65% случаев с наследованием преимущественно по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью и экспрессивностью [34].

Впервые точная локализация гена, ответственного за возникновение гипертрофической кардиомиопатии, на хромосоме XIV была установлена в 1989 г. J. Jarcho и соавт. Им оказался ген, кодирующий синтез изоформы *p*-тяжелых цепей миозина, которые, в отличие от *a*-цепей, представлены преимущественно в желудочках сердца. К настоящему времени обнаружено более 40 видов различных мутаций этого гена, обуславливающих замену одной аминокислоты другой, которые локализируются в пределах первых 23 экзонов,

кодирующих главным образом синтез белков шаровидной головки молекулы миозина, ответственных за связывание актина и АТФ. Мутации гена *p*-тяжелых цепей миозина определяются примерно в 30% (до 50%) семейных случаев гипертрофической кардиомиопатии.

Более поздние исследования установили еще три гена, повреждения которых ответственны за возникновение этого заболевания. К ним относятся ген сердечного тропонина *T*, расположенный на хромосоме I (описано 8 видов мутаций примерно в 15% семейных случаев), ген *a*-тропомиозина на хромосоме XV (2 мутации, ответственные менее чем за 5% семейных случаев) и ген, кодирующий синтез сердечной изоформы связывающего миозин белка *C* на хромосоме II (2 вида мутаций, встречающихся в единичных семьях). Поскольку мутации всех четырех видов сократительных белков обуславливают развитие одного и того же фенотипа гипертрофической кардиомиопатии, можно заключить, что это заболевание представляет собой болезнь саркомера. Считают, что примерно в 50% семейных и спонтанных случаев гены и их мутации, с которыми связано развитие гипертрофической кардиомиопатии, еще не идентифицированы. Идентификация мутаций, ответственных

за возникновение гипертрофической кардиомиопатии, кроме чисто научного имеет важное клиническое значение для ранней диагностики и верификации диагноза заболевания в спорных случаях, оценки прогноза и его модификации, а также проведения этиотропной и патогенетической генной терапии.

К основным патофизиологическим механизмам гипертрофической кардиомиопатии относятся изменения систолической функции левого желудочка, образование динамического градиента систолического давления в его полости, нарушения диастолических свойств и ишемия миокарда. У части больных в семейном анамнезе можно найти указание на случаи подобного заболевания или внезапной смерти в относительно молодом возрасте. Так, описаны целые семьи, страдающие злокачественной гипертрофической кардиомиопатией, приводящей к внезапной смерти [15].

Клиническое обследование часто не позволяет обнаружить существенных отклонений: они либо отсутствуют, либо из-за слабой выраженности остаются незамеченными. Поэтому необходимо обращать особое внимание на физические признаки гипертрофии и диастолической дисфункции левого желудочка — усиление верхушечного толчка и пресистолический ритм галопа вследствие компенсаторного гипердинамического сокращения левого предсердия. Однако диагностическое значение этих признаков невелико.

Желудочковые нарушения ритма, будучи наиболее распространенными аритмиями у больных гипертрофической кардиомиопатией, в большинстве случаев протекают бессимптомно и выявляются лишь при длительном мониторинге ЭКГ. Предполагают, что аритмогенным субстратом служат очаги дезорганизации кардиомиоцитов и фиброза (рис. 2). Прогностическое значение бессимптомных желудочковых аритмий высокой степени и их связь с морфологией левого желудочка окончательно не изучены. Все же, учитывая роль электрической нестабильности миокарда в возникновении внезапной смерти у таких больных, ряд специалистов считают целесообразным проводить холтеровское мониторирование ЭКГ для обнаружения и последующего лечения нестойкой желудочковой тахикардии у больных гипертрофической кардиомиопатией высокого риска: с распространенной гипертрофией левого желудочка, субаортальной обструкцией в покое и случаями внезапной смерти в семье, а также при наличии жалоб на головокружение, эпизоды потери сознания и сердцебиение.

Нарушения проведения обычно выявляются лишь при холтеровском мониторинге ЭКГ. Особого внимания требуют дисфункция синусово-

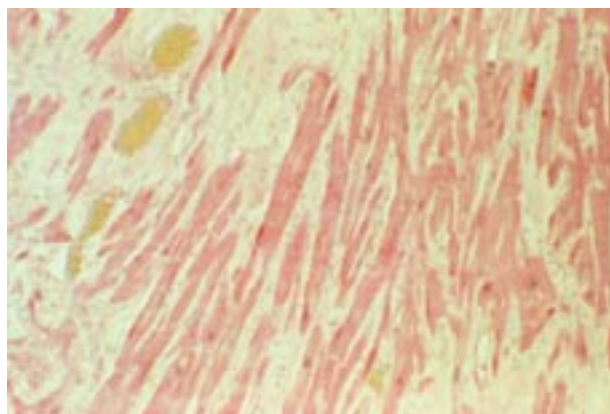


Рис. 2. Микропрепарат сердца при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии: в стенке левого желудочка сердца мышечные волокна расположены беспорядочно, многие из них разветвляются, видны завихрения волокон; кардиомиоциты уплотнены, ядра некоторых из них увеличены, вакуолизированы, поперечная исчерченность не выражена; интерстициальная ткань фиброзирована, бедна клеточными элементами, в ней имеются небольшие поля склероза (окраска гематоксилином и эозином; увеличение $\times 120$)

го узла и брадиаритмия с удлинением проведения по пучку Гиса, которые могут служить причиной развития обмороков и асистолии с летальным исходом. Частота возникновения таких угрожающих нарушений проведения составляет 5% в течение проспективного 5-летнего наблюдения и 33% — на протяжении 10 лет (Frank M. и соавт., 1984). Их структурными субстратами могут служить дистрофические и склеротические изменения синусового и предсердно-желудочкового узлов и других отделов проводящей системы, обусловленные сужением питающих их мелких артерий.

Гипертрофическая кардиомиопатия считалась основной причиной ВСС у спортсменов в Соединенных Штатах Америки [35]. Остановка сердца у пациентов с имеющимся заболеванием провоцировалась желудочковыми аритмиями, возникающими на фоне электрической нестабильности миокарда.

Такие изменения на ЭКГ, как увеличенная амплитуда комплекса *QRS*, патологический зубец *Q* и изменения реполяризации, были описаны почти у 95% пациентов с гипертрофической кардиомиопатией. Этим объясняется успешная идентификация спортсменов с гипертрофической кардиомиопатией во время систематического ЭКГ-скрининга молодых спортсменов перед соревнованиями в Италии [15]. Также диагностическим эхокардиографическим критерием гипертрофической кардиомиопатии служит необъяснимая гипертрофия одного или более сегментов левого и, в редких случаях, правого желудочков без дилатации их полости как

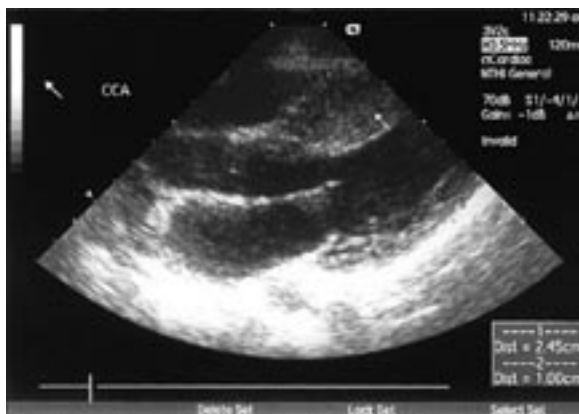


Рис. 3. Утолщение межжелудочковой перегородки при гипертрофической кардиомиопатии

ключевое фенотипическое проявление этого заболевания. Хотя локализация, распространенность и выраженность гипертрофии вариабельны, с наибольшим постоянством — более чем в 90% случаев, по данным Н. Klues и соавт. (1995 г.), обследовавших 600 больных, она определяется в передней части межжелудочковой перегородки, где обычно достигает наибольшей степени (рис. 3). Диффузная концентрическая и исключительно верхушечная локализации гипертрофии встречаются очень редко — менее чем в 9 % случаев каждая. У некоторых (до 8 %) при эхокардиографии гипертрофия не обнаруживается [34].

Атеросклеротическая болезнь коронарных артерий

Атеросклероз коронарных артерий — основная причина летальных исходов у спортсменов старше 35 лет. Большинство случаев ВСС происходит после различного вида забегов и подвижных видов спорта, таких как футбол, баскетбол, теннис и сквош, где требуется выполнение тяжелых физических нагрузок. Во время физического усилия в организме происходят метаболические изменения, ведущие к повышенному риску острых коронарных осложнений и жизнеугрожающей ишемии миокарда [46]. Внезапная коронарная смерть вследствие имеющихся стенозов может произойти даже у физически тренированных спортсменов. Патолого-анатомические данные при их вскрытии свидетельствуют о тяжелой диффузной атеросклеротической болезни коронарных артерий с критической обструкцией двух или трех коронарных артерий (не менее 75% в поперечном срезе), ассоциированной с острым коронарным тромбозом [10, 46].

Патологическим субстратом развития желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков, которые являются причинами аритмической оста-

новки сердца, может быть острый инфаркт миокарда, зона некроза или миокардиальный рубец, а электрическая нестабильность миокарда, в свою очередь, может быть вызвана стимуляцией симпатической нервной системы, вызываемой физическим усилием.

Хорошо тренированные спортсмены, например, марафонские бегуны, также не застрахованы от атеросклеротической болезни и внезапной коронарной смерти. Тревожные симптомы, указывающие на атеросклеротическую болезнь коронарных артерий, и факторы риска, включающие курение, гипертензию, гиперхолестеринемию, а также семейный анамнез, отягощенный сердечно-сосудистыми заболеваниями, всегда обнаруживались у взрослых спортсменов, у которых остановка сердца была вызвана физическим усилием. Таким образом, рекомендуется тщательный сбор данных относительно факторов риска атеросклероза или ишемической болезни сердца у спортсменов старше 35 лет и осторожное занятие спортом, особенно при наличии факторов риска.

Стресс-проба может иметь значительные ограничения для выявления лиц из общей популяции, входящих в группу риска, так как у них может развиться как острый инфаркт миокарда, так и внезапная сердечная смерть во время проведения пробы.

Информирование спортсменов о возможности возникновения ВСС должно быть направлено на повышение их осведомленности об угрожающих симптомах, таких как боль в грудной клетке, сердцебиение и синкопальные состояния, в основном возникающие во время физической нагрузки, а также настрой на улучшение образа жизни: исключение вредных привычек, правильное питание и т. п. для предупреждения развития ишемической болезни сердца (ИБС) [18].

Атеросклероз коронарных артерий является предвестником возникновения внезапной сердечной смерти даже у молодых спортсменов (не старше 35 лет) [36]. У молодых спортсменов он, как правило, развивается специфически — это проявляется в распространенности, расположении и морфологии обструктивной бляшки, что, в свою очередь, является причиной опасного клинического продромального периода. Молодые спортсмены, умершие от ранней ишемической болезни сердца, обычно не имели ни факторов риска, ни стенокардии и инфарктов миокарда в анамнезе, и только ВСС чаще всего манифестировала заболевание. Проба с физической нагрузкой на предмет ишемии и аритмии чаще бывает отрицательной. Фатальный атеросклероз коронарных артерий, как правило, является «болезнью одного сосуда», и характерно поражение проксимального отдела передней межжелудочковой артерии, что чаще обус-

ловлено фиброцеллюлярными бляшками (то есть фиброзными бляшками с гиперплазией гладкомышечных клеток интимы, так называемый «молниеносный атеросклероз» без острого тромбоза) [14]. Эти морфологические особенности были предложены для того, чтобы выделить аномальную гиперреактивность сосудов, возможно, ведущую к остановке сердца вследствие вазоспастической миокардиальной ишемии. Из-за недостатка угрожающих симптомов и ограниченности результатов нагрузочного теста идентификация во время скрининга молодых спортсменов с ранними признаками атеросклероза коронарных артерий, входящих в группу риска ишемической остановки сердца, по-прежнему остается актуальной.

Аритмогенная дисплазия правого желудочка

Аритмогенная дисплазия правого желудочка (АДПЖ) — патология неясной этиологии, обычно представляющая собой изолированное поражение правого желудочка (ПЖ); часто семейная, характеризующаяся жировой или фиброзно-жировой инфильтрацией миокарда желудочков, сопровождающаяся желудочковыми нарушениями ритма различной степени тяжести, включая фибрилляцию желудочков [29, 44].

Термин «аритмогенная дисплазия правого желудочка» был предложен G. Fontaine в 1977 г. В 1982 г. F. I. Marcus предложил термин «аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия», или «аритмогенная болезнь ПЖ» [30]. Распространенность АДПЖ мало изучена в связи с тем, что начало заболевания часто протекает бессимптомно. В 80% случаев АДПЖ выявляется в возрасте до 40 лет, чаще у мужчин. По данным G. Thiene и соавт., у 20% из 60 умерших внезапно в возрасте до 35 лет выявлены гистологические признаки АДПЖ [44]. D. Corrado и соавт. считают аритмогенную дисплазию причиной внезапной смерти (ВС) у 26% детей и подростков до 20 лет, умерших от сердечно-сосудистых причин [12]. E. Larsson и соавт. проанализировали данные аутопсии 16 молодых шведских спортсменов, умерших внезапно; у каждого четвертого из них диагностирована АДПЖ [25].

Причина заболевания остается в настоящее время неясной. Имеются данные о наследственном характере дисплазии. В 1982 г. F. I. Marcus и соавт. обратили внимание на возможный семейный характер дисплазии [30]. A. Nava и соавт. в 1988 г. обследовали 72 человек девяти семей в двух-трех поколениях и выдвинули гипотезу об аутосомно-доминантном типе наследования с различной степенью проявления и пенетрации [39]. Впоследствии были выявлены генетические нарушения в пяти семьях с АДПЖ в хромосоме 14q23-24. D. Li и соавт. причиной патоло-

гии считают нарушение в хромосоме 10p12-p14 [26]. Тем не менее большинство пациентов не имеют семейного анамнеза или фактов ВСС у ближайших родственников.

Выделяют следующие предположительные патогенетические варианты АДПЖ:

1. АДПЖ — это врожденная аномалия развития миокарда ПЖ с клиническим проявлением — внезапной смертью.

2. Возникновение дисплазии связано с метаболическими нарушениями, поражающими ПЖ и вызывающими прогрессирующее замещение миоцитов.

3. Воспалительная теория: дисплазия может быть результатом миокардита, когда инфекция не оставляет следов первичного воспаления [2].

АДПЖ — результат одного или нескольких перечисленных процессов. В конечном итоге миокард правого, а затем и левого желудочка замещается жировой и/или фиброзной тканью, являющейся субстратом для желудочковых аритмий [2].

При аутопсии у больных с АДПЖ определяются следующие изменения:

— макроскопически у больных с АДПЖ выявляли локальную или генерализованную дилатацию ПЖ с истончением миокарда в этих областях. Типичная локализация изменений — верхушка, приточный отдел и задне-базальная стенка, что соответствует описанному «треугольнику дисплазии» [30];

— при микроскопическом исследовании выделяются два гистологических варианта аритмогенной дисплазии. Первый вариант — липоматозный, с первичной дилатацией приточного отдела или общей дилатацией ПЖ. Второй вариант — фибролипоматозный, при котором наблюдаются аневризмы стенки правого желудочка в области нижнезадней створки трехстворчатого клапана, верхушки и/или приточного тракта [38]. При втором варианте выявлены признаки активного воспалительного процесса. Возможно, этот вариант связан с инфекционным и/или иммунным патогенезом.

По результатам мультицентрового исследования больных выделены следующие клиничко-патологические варианты АДПЖ [29]:

— «немые» миопатические аномалии в ПЖ;

— «манифестирующая» патология, характеризующаяся сегментарными или глобальными структурными изменениями ПЖ, проявляющаяся желудочковыми аритмиями, при отсутствии поражения ЛЖ;

— «конечная фаза» бивентрикулярного поражения, представляющего собой дилатационную кардиомиопатию, приводящую к прогрессирующей сердечной недостаточности.

Многие авторы считают, что основной причиной гибели клеток и универсальным объяснением прогрессирующей утраты миокарда обоих желудочков при АДПЖ является апоптоз [28].

Клинически АДПЖ обычно дебютирует желудочковыми нарушениями ритма сердца: экстрасистолией различных градаций, короткими «пробежками» — а в ряде случаев и пароксизмами — желудочковой тахикардии. Поскольку аритмогенный очаг находится в ПЖ, эктопические желудочковые комплексы имеют вид блокады левой ножки пучка Гиса. Впоследствии у больных может развиваться бивентрикулярная недостаточность кровообращения, что вызывает серьезные трудности при дифференциации АДПЖ с дилатационной кардиомиопатией [1]. Часто первым и последним проявлением заболевания может быть внезапная смерть [44].

W. J. McKenna и соавт. предложили большие и малые диагностические критерии АДПЖ; выявление 2 больших критериев, 1 большого и 2 малых критериев или 4 малых критериев подтверждает наличие АДПЖ [38] (табл. 2).

В диагностике АДПЖ важное значение имеют электрокардиография, эхокардиография, радиоизотопная ангиография, магнито-резонансная томография. Электрокардиография у пациентов с подтвержденной АДПЖ имеет ряд характерных особенностей, позволяющих предположить это заболевание.

К электрокардиографическим критериям диагностики АДПЖ относится эпсилон-волна в отведении VI , отражающая замедленную деполяриза-

цию правого желудочка и представляющая собой «зубурину» на сегменте ST (рис. 4). Она выявляется в 30% случаев [29].

По данным В. М. Седова и соавт., рутинная эхокардиография не выявила АДПЖ. Только после установления диагноза более детальный анализ позволил предположить патологию правого желудочка у четырех из пяти больных. Наблюдалось увеличение конечно-диастолического и конечно-систолического размеров ПЖ, а в одном случае удалось подтвердить аневризму выходного тракта, выявляемую при ангиокардиографии [2].

Достоверные диагностические критерии АДПЖ получены при эндомикардиальной биопсии, которая проводится в области межжелудочковой перегородки и свободной стенки. Критерием диагностики является доля фиброзной и жировой ткани в биоптате. При АДПЖ доля жировой ткани более 3%, а фиброзной — менее 40%. По данным А. Angelini и соавт., чувствительность этой методики составляет 67%, а специфичность — 92% [3]. Однако это исследование выполняется в единичных клиниках мира.

Значительно чаще применяется магнитно-резонансная томография, по результатам которой выявляется повышенное содержание жировой ткани в миокарде. Проводилась оценка значения магнитно-резонансной томографии у больных с подтвержденной биопсией АДПЖ, в результате которой пришли к заключению, что эта методика может заменить ангиографию и, возможно, биопсию в диагностике данной патологии [8].

Таблица 2

Диагностические критерии АДПЖ (по [38])

Критерий	Большой	Малый
Глобальная и/или регионарная дисфункция и структурные изменения	Значительная дилатация и снижение ФВ ПЖ при отсутствии или незначительном изменении ЛЖ. Локальные аневризмы ПЖ (акинетичные или дискинетичные зоны с диастолическим выбуханием). Значительная сегментарная дилатация ПЖ	Умеренная общая дилатация ПЖ и/или снижение ФВ при нормальном ЛЖ. Умеренная сегментарная дилатация ПЖ. Региональная гипокинезия ПЖ
Характеристика ткани стенок	Замещение миокарда соединительной и жировой тканью	—
Аномалии реполяризации/деполяризации	Эпсилон-волны или локальное увеличение длительности комплекса QRS в правых грудных отведениях (V_1 – V_3)	Инверсия T -волны в правых V_2 и V_3 грудных отведениях у пациентов старше 12 лет при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса. Поздние потенциалы желудочков
Аритмии	—	Желудочковая тахикардия с постоянной или транзиторной блокадой левой ножки пучка Гиса по данным ЭКГ, суточного мониторирования и пробы с нагрузкой. Частые желудочковые экстрасистолы ($>1000/сут$)
Семейный анамнез	Наследственный характер патологии, подтвержденный данными аутопсии или при операции	Внезапная смерть родственников моложе 35 лет с предполагаемой ПКМП. Данные семейного анамнеза (клинический диагноз, основанный на настоящих критериях)

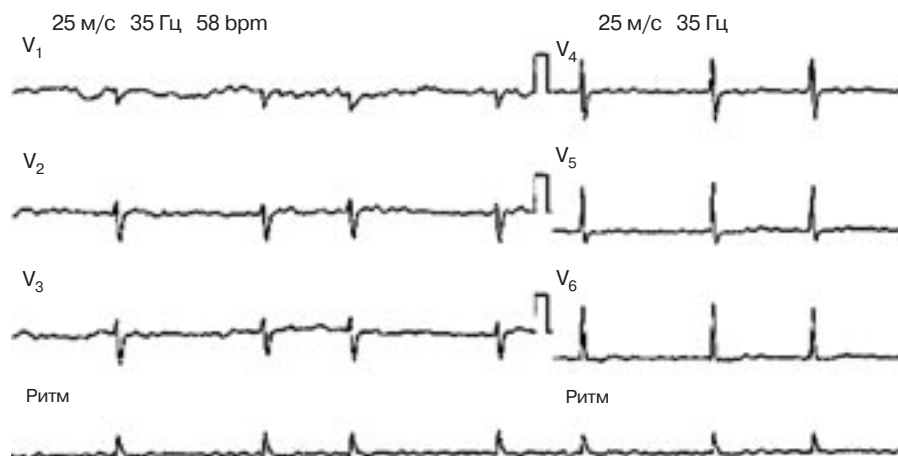


Рис. 4. ЭКГ пациента с аритмогенной дисплазией правого желудочка

При исследовании выявили, что сердца молодых спортсменов, внезапно умерших от АДПЖ, дилатированы, и произошло массивное трансмуральное фиброзно-жировое замещение мышечной ткани сердца, два этих фактора в результате привели к аневризматическому расширению заднебазального, апикального и выводного отделов, что потенциально могло явиться источником жизнеугрожающих желудочковых аритмий. Эти патолого-анатомические особенности правого желудочка позволяют провести дифференциальную диагностику с изменениями правого желудочка (обычно в виде из глобального увеличения правого желудочка без аномалии движения стенок), вызванными тренировками («атлетическое сердце»).

Было описано, что АДПЖ является ведущей причиной ВСС среди спортсменов — жителей провинции Венето на северо-востоке Италии [15, 44]. Наиболее вероятное объяснение этих данных сводится к тому, что систематический скрининг молодых спортсменов перед соревнованиями изменил естественное превалирование сердечно-сосудистых причин ВСС, связанных со спортом. В Италии ВСС, обусловленная гипертрофической кардиомиопатией, очень эффективно предупреждалась идентификацией во время скрининга и отстранением от соревнований спортсменов, страдающих данным заболеванием. Поэтому другие сердечно-сосудистые заболевания, такие как АДПЖ, насчитывают большую часть всех случаев ВСС у итальянских спортсменов.

Ранняя идентификация спортсменов с АДПЖ играет ключевую роль в профилактике ВСС на спортивной площадке. Заболевание может быть заподозрено при наличии на ЭКГ инверсии зубца T в правых прекардиальных отведениях [11]. Диагностика основывается на визуализации морфо-

функциональных аномалий правого желудочка ведущими на сегодняшний день методами (такими как эхокардиография, ангиография и магнитно-резонансная томография сердца), в отдельных случаях — гистопатологической демонстрацией фиброзно-жировой ткани при эндомикардиальной биопсии. Примечательно то, что более 80% спортсменов провинции Венето, умерших от АДПЖ, в анамнезе имели эпизоды синкопе, изменения на ЭКГ и/или желудочковые аритмии. Тем не менее они не были идентифицированы во время скрининга. Позднее, в связи большей информированностью о клинических данных, АДПЖ стал определяться при скрининге у все большего числа пораженных спортсменов, которые, таким образом, становятся защищенными от ВСС.

Врожденные аномалии коронарных артерий

Аномалии отхождения коронарных артерий — это врожденная мальформация с «тихим» клиническим течением, которая может привести к внезапной и неожиданной остановке сердца у молодых спортсменов. Наиболее частые анатомические варианты — это когда обе коронарные артерии (правая и левая) отходят либо от правого, либо от левого коронарного синуса. В обоих случаях аномальная коронарная артерия, выходя из аорты, образует острый угол со стенкой аорты, и, таким образом, проходит между аортой и легочным стволом, часто следуя интрамуральному направлению аорты с «щелевидным» просветом. Гипотетически фатальная ишемия миокарда вызывается расширением корня аорты, вызванным физической нагрузкой, которая придавливает аномальный сосуд вплотную к легочному стволу и делает угол еще более острым. Этот механизм ишемии миокарда трудно воспроизвести в клинике:



Рис. 5. ЭКГ с регистрацией желудочковой тахикардии при врожденном синдроме удлиненного интервала $Q-T$ (при синусовых возбуждениях — не менее 600 мс). Поздняя экстрасистола, наслаивающаяся на нисходящую часть волны T , запускает приступ ЖТ

на ЭКГ во время пробы с физической нагрузкой у молодых спортсменов, которые впоследствии внезапно умерли от описанной аномалии коронарных артерий, была зарегистрирована отрицательная динамика [5].

Болезни ионных каналов

От 2 до 5% молодых людей и спортсменов умирают внезапно без очевидных органических заболеваний сердца, и причина остановки сердца у таких людей, вероятно, связана с первичными электрическими заболеваниями сердца, такими как наследственные дефекты ионных каналов (каналопатии), включая синдром удлиненного интервала $Q-T$, синдром Бругада и катехоламинергическую полиморфную желудочковую тахикардию [16, 17, 40, 48].

Синдром удлиненного интервала $Q-T$ — это синдром, поражающий каждого 5000-го человека, характеризуется нарушениями реполяризации и удлинением интервала $Q-T$ (корригированного по ЧСС (QT_c)), аномалиями зубца T , относительной брадикардией, патологией проводящей системы сердца и желудочковыми тахикардиями (желудочковой тахикардией, желудочковой фибрилляцией, *torsades de pointes*) (рис. 5). Доминантными симптомами являются синкопе и внезапная смерть. Синдром удлиненного интервала $Q-T$ приблизительно в 50% случаев является врожденным. Наиболее частая форма, синдром *Romano-Ward*, наследуется аутосомно-доминантным путем. Другие формы, синдромы *Jervell* и *Lange-Nielsen*, передаются аутосомно-рецессивным путем и сопровождаются значительной глухотой [23].

Синдром укороченного интервала $Q-T$ был недавно открыт I. Gussak и соавт. Носители данного синдрома имеют интервал $Q-T$ менее 340 мс и зачастую — менее 300 мс. Синдром сопровождается пароксизмальной предсердной фибрилляцией, коротким рефрактерным периодом и началом проявлений в раннем детском возрасте (до 1 года). При синдроме укороченного интервала $Q-T$, который передается аутосомно-доминантным

путем, часто возникает внезапная смерть.

Синдром Бругада — это наследственное заболевание ионных каналов, характеризующееся специфическими ЭКГ-признаками, которые включают «дугообразную» элевацию сегмента ST в правых прекардиальных отведениях (как спонтанную, так и вызванную фармакологически, блокаторами натриевых каналов) в сочетании с синкопальными со-

стояниями или остановкой сердца, связанными с аритмией, возможностью индукции программированной желудочковой стимуляцией или семейным анамнезом ВСС (рис. 6). Мутация гена натриевого канала сердца (*SCN5A*) была обнаружена у 30% людей с синдромом Бругада. Фибрилляция желудочков, ведущая к ВСС, обычно возникает в покое или во многих случаях ночью (во время сна), вследствие повышенной вагусной активности и/или снижения симпатической активности. Повышенное адренергическое влияние, которое возникает во время спортивной активности, может ингибировать и теоретически снижать риск ВСС. С другой стороны, адаптация вегетативной нервной системы к систематическим тренировкам ведет к повышению тонуса вагуса в покое и во время восстановительного периода после физической нагрузки, что может увеличить вероятность смерти в покое или после физического напряжения спортсменов с синдромом Бругада [16].

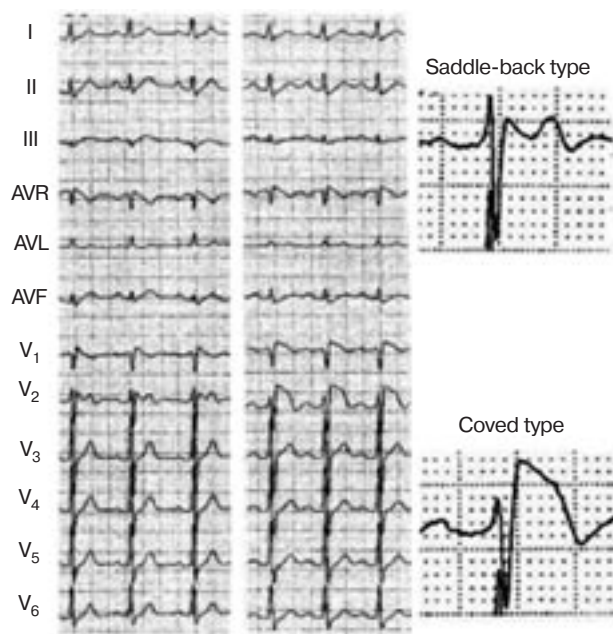


Рис. 6. ЭКГ при синдроме Бругада с характерными изменениями сегмента ST в V_1

Катехоламинергическая желудочковая тахикардия — это наследственное заболевание ионных каналов, клинически характеризующееся полиморфной или двунаправленной желудочковой тахикардией, вызванной физической нагрузкой, которая может перейти в фибрилляцию желудочков (рис. 7). В отличие от синдрома удлиненного *Q–T* и синдрома Бругада, это состояние не сочетается с аномалиями на 12-канальной ЭКГ и остается нераспознанным, пока спортсмен не пройдет стресс-ЭКГ-пробу. Было описано, что генетически дефективные рианодиновые рецепторы сердца способствуют аномальному высвобождению кальция из саркоплазматического ретикулума. Соответственно потенциальная аритмия вызывается триггерной активностью миокарда, что обусловлено процессами поздней постдеполяризации, которые провоцируются увеличением содержания межклеточного кальция и активизируются адренергической стимуляцией, как, например, во время занятий спортом [40].

Редко ВСС может быть вызвана не аритмогенными механизмами, такими как разрыв аорты, осложняющий синдром Марфана и двухстворчатый аортальный клапан, а некардиальными патологическими состояниями: бронхиальной астмой или разрывом аневризмы мозговых артерий; данные виды патологий могут быть выявлены при регулярных обследованиях.

Другие заболевания

Миокардит, как острый, так и перенесенный, может формировать электрический субстрат для желудочковой аритмии и ВСС, связанной с физической нагрузкой. Жизнеугрожающие аритмии у спортсменов могут быть обусловлены локально ограниченным миокардитом, который клинически не проявляется и который трудно идентифицировать методом эндокардиальной биопсии.

Спонтанный разрыв или расслоение восходящей аорты с разрывом перикардиальной полости и развитием тампонады сердца является редкой причиной фатальной электромеханической диссоциации во время спортивной активности.

Несмотря на заметное превалирование в общей популяции пролапса митрального клапана, он редко является причиной ВСС у спортсменов. Патогенез внезапной остановки сердца остается нерешенной проблемой. Фатальная эмболия коронарной артерии предсердными тромбами и остановка сердца, обусловленная злокачественными желу-

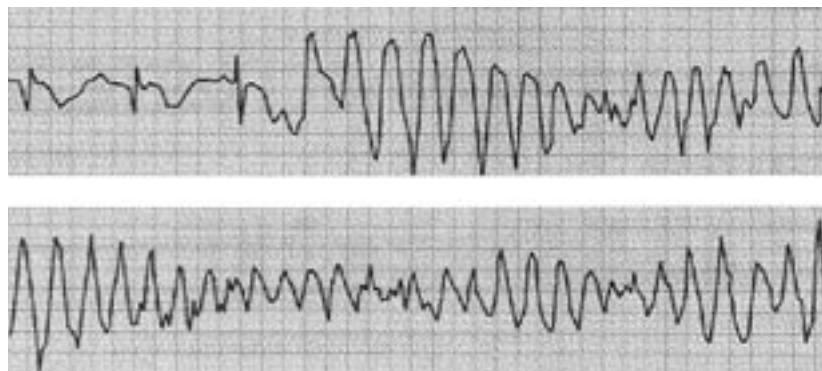


Рис. 7. Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия

дочковыми аритмиями, были выдвинуты как возможные механизмы, вызывающие ВСС.

Синдром предвозбуждения желудочков (синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта) или прогрессирующее заболевание проводящей системы (болезнь Ленегра) может вызвать нетипичную ВСС, связанную с физической нагрузкой.

«Сотрясение сердца» как результат травмы

Наиболее часто прекардиальный удар может вызвать фибрилляцию желудочков без структурных поражений ребер, грудины или сердца [33]. Эти события чаще являются причинами смерти на спортивной площадке, чем большинство упомянутых ранее сердечно-сосудистых причин. Особняком стоят случаи, когда внезапная смерть наступает в случае удара спортивного снаряда или другого твердого тупого предмета в прекардиальную область индивидуума без предшествующей сердечной патологии. Состояние, которое называют поллатыни *commotio cordis* (CC), или по-английски *concussion of the heart* («сотрясение сердца»), редко описывается в литературе, посвященной спортивной медицине. Тем не менее, по последним данным, CC является одной из ведущих причин ВСС у спортсменов.

Commotio cordis — это патофизиологический процесс, при котором в результате низкоинтенсивного, непроникающего воздействия на прекардиальную область человека (также, как и другого биологического существа) в результате фибрилляции желудочков наступает его смерть, без значимой предшествующей сердечно-сосудистой патологии и существенного морфологического повреждения сердца, которое могло бы само по себе служить причиной смерти. Успешная реанимация является редкостью. Хотя CC обычно возникает у бейсболистов, оно также описано в хоккее, карате и других спортивных дисциплинах, в которых относительно твердый снаряд или физический контакт

могут оказать воздействие на прекардиальную область. К сожалению, статистика ВСС у спортсменов в России в течение последних лет остается неопределенной в связи с отсутствием отлаженного учета, а зачастую и с тенденцией не афишировать данные случаи. Следует сказать, что число случаев ВСС у спортсменов в России (в отличие от ГКМП) могло бы иметь довольно большую пропорцию, судя по поступающим по различным каналам данным, свидетельствующим о наступлении смерти спортсмена после удара в грудную клетку. Однако имеются сомнения в том, что данное состояние фиксируется в российской медицинской статистике в качестве отдельной нозологической единицы.

Данные экспериментальных исследований и наблюдений следующие. В ряде исследований процесс моделировался на свиньях, при этом выбирался момент времени и место нанесения тупой травмы для демонстрации фибрилляции и внезапной сердечной смерти. Фибрилляция желудочков может быть вызвана непосредственным воздействием на грудную клетку в области анатомической проекции сердца. Это случается наиболее часто при воздействии на проекцию центральной части левого желудочка. Воздействие на область проекции других отделов вызывает фибрилляцию реже (рис. 8).

В ходе экспериментальных исследований, когда удар в прекардиальную область был рассчитан на определенную фазу сердечного цикла, электрофизиологические последствия были четко зависимы от времени воздействия. Сделан вывод, что 90% низкоинтенсивных воздействий на прекардиальную область, осуществляемых посредством удара в область сердца деревянным предметом, похожим по размеру и весу на бейсбольный мяч, заканчивались немедленным возникновением фибрилляции желудочков, если воздействие было произведено в пределах 15 мс перед пиком T -волны. Фибрилляции желудочков не предшествовали ни желудочковая тахикардия, ни нарушения проводимости, ни ишемические изменения сегмента ST ; это говорит о том, что механизм является первичным электрическим феноменом, не относящимся к ишемии миокарда [43] (рис. 9).

Основные электрофизиологические механизмы «сотрясения сердца» в остаются нераскрытыми, хотя, возможно, немаловажное значение имеет активация K_{ATP} селективных каналов [27] (рис. 10).

Среди пострадавших от «сотрясения сердца» удалось выжить только 15%, и, как правило, тем, кому своевременно была оказана сердечно-легочная реанимация и дефибрилляция. Имеются сообщения как об успешной, так и неуспешной реанимации с применением автоматической наружной

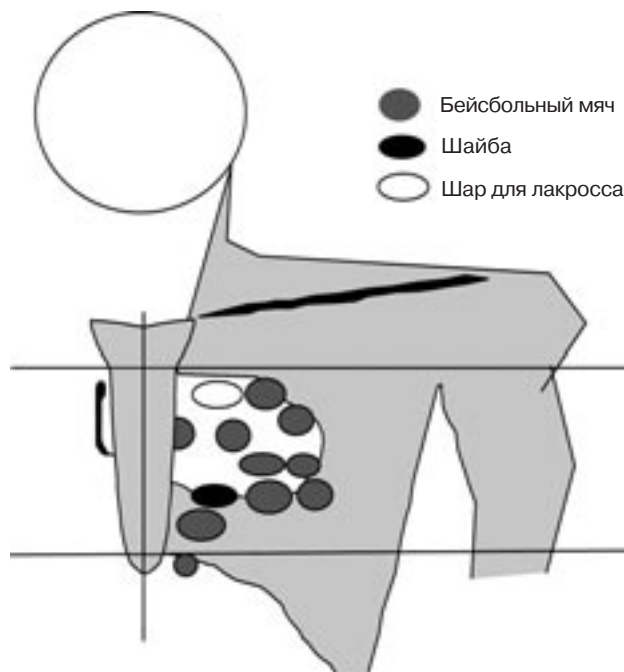


Рис. 8. Локализация ударов, нанесенных в грудную клетку, у пострадавших от *commotio cordis* (10 бейсболистов, 1 хоккеист и 1 спортсмен, занимавшийся лакроссом). Большинство из них локализуется в области проекции передней стенки левого желудочка [32]

дефибрилляции. Стратегическими задачами первичной профилактики «сотрясения сердца» являются инновации в дизайне спортивного оборудования [43].

Сердечно-сосудистые заболевания в момент активных занятий спортом

ВСС обычно наступает либо во время (80%), либо сразу после спортивной активности (20%), поэтому предполагается, что участие в соревновательном спорте увеличивает вероятность остановки сердца. Отношение риск/польза физических упражнений у молодых и взрослых спортсменов различается. Это объясняется различной природой сердечно-сосудистых субстратов, лежащих в основе ВСС в двух возрастных группах спортсменов.

Атеросклероз коронарных артерий — это наиболее частая причина ВСС у тренирующихся лиц среднего и старшего возраста. В результате нескольких эпидемиологических исследований обнаружена связь между физическими упражнениями и риском внезапных коронарных событий у популяций среднего и старшего возраста и физическая активность оценена как палка о двух концах. Полученные доказательные данные указывают на то, что активные физические упражнения резко увеличивают число случаев как остановки сердца, так и острого инфаркта миокарда у лю-

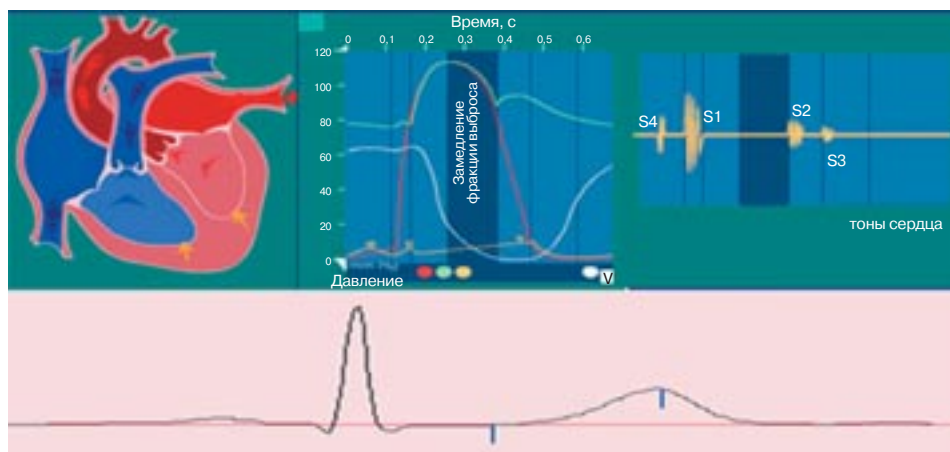


Рис. 9. Физиологические процессы в нормальном сердце человека, соответствующие периоду наибольшей «электрофизиологической уязвимости» миокарда (значительная часть фазы медленного изгнания крови желудочками; выделена жирным синим отрезком на верхних графиках). В течение этого периода, после пикового возрастания внутрижелудочкового и артериального давления (красный и зеленый цвета), величина объемного кровотока из полости левого желудочка начинает падать, и скорость желудочкового выброса замедляется (белый цвет; V — объемный кровоток). В конце фазы медленного изгнания полулунные клапаны закрываются, тоны сердца не выслушиваются. В основном именно на эту фазу сердечной деятельности приходится «уязвимый» промежуток на восходящем колене зубца T (ограничен двумя вертикальными линиями)

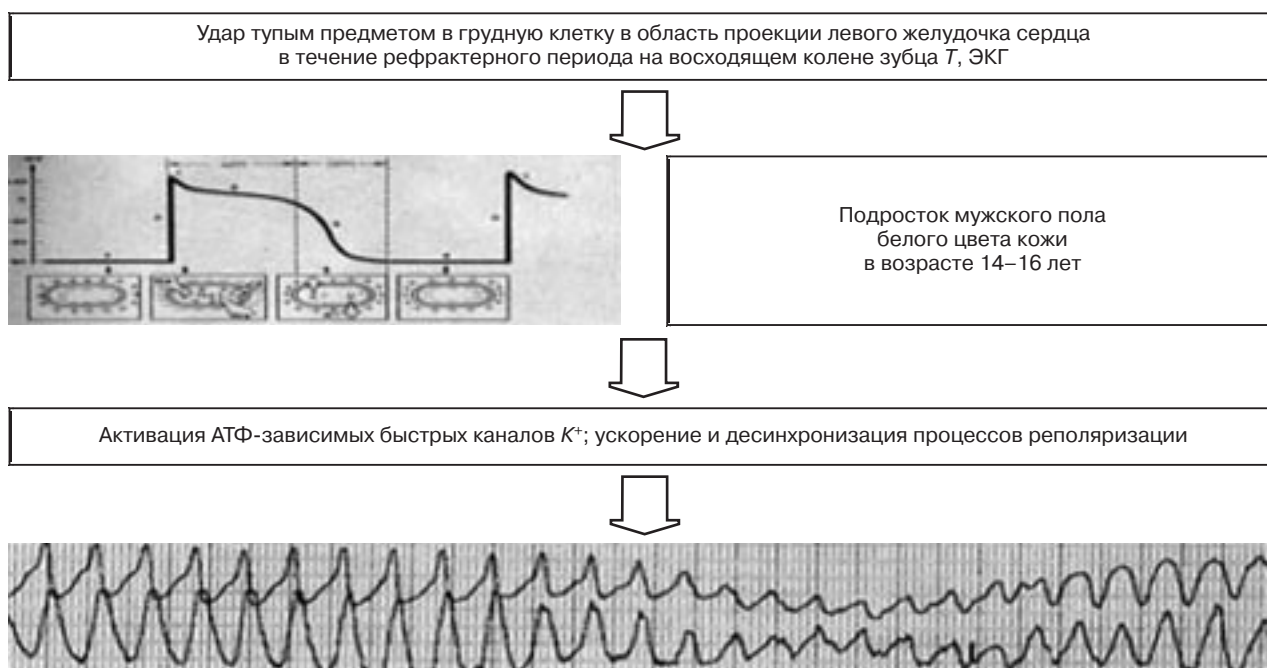


Рис. 10. Патофизиология *commotio cordis*

дей, которые не тренируются регулярно. Для сравнения были проведены эпидемиологические исследования, которые подтверждают концепцию, что занятия спортом защищают от сердечно-сосудистых событий на протяжении долгого времени [42]. Относительный риск остановки сердца или инфаркта миокарда намного выше во время физических нагрузок, чем в покое; однако число случаев остановки сердца, и в покое, и во

время физических нагрузок, уменьшается с увеличением уровня нагрузки. Регулярные физические нагрузки предупреждают развитие и прогрессирование атеросклероза коронарных артерий благодаря благоприятному воздействию на липидный обмен и снижению избыточной массы тела, а также уменьшают риск атеросклеротических бляшек и увеличивают электрическую стабильность миокарда [6, 18].

В основе ВСС у молодых спортсменов (не старше 35 лет) может лежать широкий спектр сердечно-сосудистых причин, включающих врожденные и наследственные заболевания сердца. Итальянское проспективное исследование показало, что подростки и молодые люди, вовлеченные в спортивную деятельность, имеют в 2,8 раза больше риска внезапной сердечной смерти, чем их ровесники, не занимающиеся спортом. Однако спорт как таковой не является причиной повышенной смертности. Спортивная нагрузка может явиться причиной остановки сердца только у спортсменов, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, которые могут стать причиной жизнеугрожающих желудочковых аритмий. Этот факт увеличивает необходимость систематической оценки состояния здоровья подростков и молодых спортсменов, вовлеченных в спортивную деятельность, для того чтобы выявлять лиц с сердечно-сосудистыми заболеваниями и предупреждать возможные летальные исходы.

ПРОФИЛАКТИКА. СКРИНИНГ СПОРТСМЕНОВ ПЕРЕД СОРЕВНОВАНИЯМИ

Существует распространенное заблуждение, будто бы у молодого спортсмена, который находится в отличной физической форме, не может быть заболевания, способного вызвать жизнеугрожающее состояние. ВСС на спортивной арене зачастую бывает первым проявлением сердечно-сосудистого заболевания, которое до этого рокового момента себя никак клинически не проявляет, и никто о нем не подозревает. У большинства молодых спортсменов, чья жизнь трагически оборвалась на спортивной площадке, семейный анамнез не был отягощен, и не было предпосылок для сердечно-сосудистых заболеваний при физикальном обследовании. Вот почему протокол скрининга, основанный только на анамнезе спортсмена и на его физикальном обследовании, используемый в Соединенных Штатах Америки, имеет ограниченную значимость для идентификации спортсменов с сердечно-сосудистыми заболеваниями и профилактики ВСС [4, 34].

В Италии систематический скрининг спортсменов, базировавшийся на 12-канальной ЭКГ, анамнезе и физикальном обследовании, использовался в практике почти 25 лет [15, 33]. Такая скрининговая стратегия была признана эффективной для идентификации спортсменов с ранее не диагностированной сердечной патологией.

Спортсмены, ранее подвергавшиеся успешной реанимации по поводу тахи- или брадиаритмии с остановкой сердца во время соревнований или тренировок, проходят 3-уровневое обследование

по *Итальянскому кардиоаритмологическому протоколу* [7, 19–22].

1-й уровень обследований:

- Семейный анамнез
- Физикальный осмотр
- ЭКГ покоя
- ЭКГ с нагрузкой (проба Мастера)

2-й уровень обследований:

- Одномерная и двухмерная эхокардиография с цветным доплеровским анализом
- Проба с максимальной физической нагрузкой
- 24-часовое холтеровское мониторирование ЭКГ, включая период интенсивной физической активности
- Оценка функции щитовидной железы (Т3, Т4, свободный Т4, ТТГ)
- Электролиты сыворотки крови (натрий и калий)
- Тесты на ревматическую активность и вирусные инфекции

3-й уровень обследований:

- Поздние желудочковые потенциалы
- Тилт-тест
- Чреспищеводная стимуляция предсердий в покое и при физической нагрузке
- Эндокардиальное электрофизиологическое исследование
- Стресс-тест и чреспищеводная эхокардиография
- Изотопная сцинтиграфия в покое и при физической нагрузке
- ЯМР-исследование сердца
- Катетеризация сердца и коронарография
- Эндомиокардиальная биопсия
- Антидопинговые тесты

В течение длительного периода наблюдения по данной методике среди квалифицированных спортсменов с гипертрофической кардиомиопатией не было зарегистрировано ни одной смерти. Это дает основания думать, что идентификация с последующим недопущением спортсменов к соревнованиям могут повысить выживаемость.

К тому же 12-канальная ЭКГ дает возможность определить у асимптоматических спортсменов другие патологические состояния, проявляющиеся аномальной ЭКГ, например, аритмогенную дисплазию правого желудочка, дилатационную кардиомиопатию, болезнь проводящей системы (болезнь Ленегра), синдромы Вольфа–Паркинсона–Уайта, удлиненного и укороченного $Q-T$, Бругада. Все эти состояния (включая гипертрофическую кардиомиопатию) насчитывают до 60% ВСС у молодых спортсменов. Известно, что многие из этих состояний были открыты недавно, и влияние выявления их во время скрининга на смертность будет оценено в будущем.

В 2005 г. документ согласия исследовательской группы спортивной кардиологии Европейского общества кардиологии утверждает закон о необходимости установления медицинской пригодности всех молодых спортсменов, вовлеченных в организованные спортивные программы, для участия в соревнованиях, и рекомендует использование Европейского скринингового протокола, главным образом основанного на 12-канальной ЭКГ для профилактики внезапной сердечной смерти на спортивной арене [33].

Если идентифицированы патологические сердечно-сосудистые состояния, то, согласно установленным требованиям, оценивается пригодность спортсмена к соревнованиям. В связи с этим 16-, 26- и 36-я конференции в Бетесде, спонсированные Американским колледжем кардиологии, предложили ввести с 1985 г. рекомендации по отстранению от соревнований спортсменов, с учетом природы и тяжести сердечно-сосудистого заболевания, так же как и уровня спортивной нагрузки и типа соревнования [43].

НЕМЕДЛЕННАЯ НАРУЖНАЯ ДЕФИБРИЛЛЯЦИЯ ПРИ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ СОСТОЯНИЯХ

Немедленная наружная дефибрилляция с использованием автоматических наружных дефибрилляторов оказалась успешной для повышения выживаемости (до 52%) людей, переживших остановку сердца в различных публичных местах, включая казино, самолеты и аэропорты. Положительные результаты были получены у людей со средним возрастом старше 60 лет, которые, вероятнее всего, пережили ишемическую остановку сердца, обусловленную атеросклерозом коронарных артерий.

В недавнем исследовании по применению наружной дефибрилляции у спортсменов с различными причинами остановки сердца, преимущественно с кардиомиопатиями, своевременная кардиопульмональная реанимация (в среднем по прошествии 3,1 мин после остановки сердца) и немедленная наружная дефибрилляция в большинстве случаев не были успешными (выжил только один из девяти спортсменов). И напротив, В. J. Maron и соавт. проанализировали 128 случаев «сотрясения сердца» в Регистре Соединенных Штатов Америки и обнаружили, что выживаемость составила 46% (19 из 41) после немедленной дефибрилляции [33]. Вероятное объяснение различия результатов состоит в том, что в первом исследовании спортсмены имели структурное заболевание сердца, при котором фибрилляция желудочков более резистентна к дефибрилляции, чем при сотрясении здорового сердца, не имеющего структурных заболеваний.

В заключение можно сказать, что концепция профилактики ВСС на спортивной арене путем использования автоматической наружной дефибрилляции, хотя и многообещающа, но требует доработки и дальнейших исследований для наилучшего понимания тех факторов, которые могут влиять на эффективность дефибрилляции и выживаемость молодых спортсменов со структурными заболеваниями сердца, которых постигла аритмическая остановка сердца.

Спортсмены, перенесшие остановку сердца во время соревнований, ранее считались абсолютно здоровыми людьми. Иными словами, остановка сердца и внезапная смерть могут быть первыми и единственными симптомами патологии сердечно-сосудистой системы [19, 21, 22].

Внимательная оценка таких симптомов, как пресинкопальные и синкопальные состояния, длительные и частые сердцебиения, представляется чрезвычайно важной и должна проводиться в течение всего периода наблюдения за спортсменом. Это могут быть важные и едва ли не единственные симптомы скрытой сердечно-сосудистой патологии, учет которых лежит в основе профилактики ВСС у спортсменов [20, 21]. Такой подход предполагает внедрение обучающих программ для тренеров, спортсменов, членов их семей, что позволило бы заблаговременно выявлять тревожные симптомы. Это означает, что навыки сердечно-легочной реанимации должны входить в комплекс обязательных требований, предъявляемых к спортивному персоналу, а дефибриллятор должен стать более, чем доступным прибором при проведении спортивных соревнований.

У спортсменов, выживших после остановки сердца, прогноз благоприятен в случае, если не прогрессирует предшествующая кардиомиопатия и не возникает возвратная аритмия; достигается хороший эффект от применения медикаментозной терапии; проводится тщательно и систематически кардиологический контроль; прекращаются спортивные тренировки.

Поскольку у спортсменов, как правило, функция левого желудочка не нарушена, им можно назначать более агрессивную медикаментозную терапию, чем обычным лицам, перенесшим остановку сердца. Какой бы препарат ни был назначен, дозы должны быть адекватными, а наблюдение за больным систематическим, так как часто спортсмены соблюдают рекомендации врача не строго, а существующая аритмогенная кардиопатия может прогрессировать. Следует также иметь в виду возможности, предоставляемые инвазивными нефармакологическими методами лечения: расширенной левосторонней стеллатэктомией при врожденном длинном Q-T, рефрактерном к терапии бета-блокаторами,

имплантацией частотно-зависимого кардиостимулятора при тяжелых СА и АВ асистолических аритмиях или установкой внутрисердечного дефибриллятора при рефрактерных ЖТ и ФЖ.

Реже остановка сердца может быть обусловлена брадисистолическими аритмиями (СА или АВ-блокадами) с критической асистолией, что предполагает необходимость немедленной и точной диагностики. Также асистолическая остановка сердца может быть вызвана *commotio cordis* вследствие сильного удара по грудной клетке, как это случилось со спортсменами, не страдавшими до этого никакой сердечно-сосудистой патологией [31]. В подобных случаях после тщательного кардиоаритмологического обследования спортсмен может вернуться к активным спортивным соревнованиям.

К сожалению, в ряде случаев (например, при прогрессировании АДПЖ и ДКМП) даже расширенное кардиоаритмологическое обследование оказывается не всегда достаточным, чтобы у больного с «хорошим» ответом на подобранную терапию, полученным в ходе эндокардиального ЭФИ, предсказать прогрессирование основного заболевания, развитие аритмии и ее фатальный исход. Поэтому, возможно, следует пересмотреть показания к имплантации дефибрилляторов у молодых активных спортсменов, перенесших остановку сердца в результате ЖТ или ФЖ на фоне аритмогенного заболевания сердца или первичной идиопатической аритмии [41, 47]. Методом выбора у спортсменов с синдромом *WPW*, перенесших остановку сердца вследствие быстрой ФП с предвозбуждением и возникновением ФЖ, является транскатетерная радиочастотная абляция дополнительных проводящих путей. Такая процедура, при условии ее успешного выполнения, дает возможность полного выздоровления и возвращения к активным тренировкам и соревнованиям.

К сожалению, в России не создано ни единой системы регистрации внезапной смерти в спорте, ни алгоритмов скрининга спортсменов, позволяющих выявить патологические состояния, которые могут обусловить ВСС на спортивной площадке. Помимо ведения регулярного скринингового кардиоаритмологического обследования спортсменов, необходимо оборудовать стадионы и крупные спортивные комплексы автоматическими наружными дефибрилляторами, а также снабдить их бригадами скорой медицинской помощи и реанимационными бригадами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Джанашия, П. Х. Кардиомиопатии и миокардиты / П. Х. Джанашия, В. А. Круглов, В. А. Назаренко, С. А. Николенко. — М., 2000. — С. 66–69.
2. Седов, В. М. Аритмогенная дисплазия/кардиопатия правого желудочка / В. М. Седов, С. М. Яшин, Ю. В. Шубик // Вестник аритм. — 2000. — № 20. — С. 23–30.
3. Angelini, A. Endocardial biopsy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. (abstract) / A. Angelini, G. Thiene, G. M. Boffa et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1993. — Vol. 21. — P. 259A.
4. Basso, C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis? / C. Basso, G. Thiene, D. Corrado et al. // Circulation. — 1996. — Vol. 94. — P. 983–991.
5. Basso, C. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes / C. Basso, B. J. Maron, D. Corrado, G. Thiene // Amer. Coll. Cardiol. — Vol. 2000. — Vol. 35. — P. 1493–1501.
6. Basso, C. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: Pathologic evidence of myocardial ischemia / C. Basso, G. Thiene, D. Corrado et al. // Hum. Pathol. — 2000. — Vol. 31. — P. 988–998.
7. Bertoldi, A. Even top level 'elite' athletes may complain of serious arrhythmic manifestations Resuscitation. Update in sudden cardiac death. / A. Bertoldi, F. Furlanello, M. Dallago et al. — Vienna, 1993. — P. 25–80.
8. Blake, L. M. MR features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia / L. M. Blake, M. M. Scheinman, C. B. Higgins // Amer. J. Radiol. — 1994. — Vol. 162. — P. 809–812.
9. Burke, A. P. Causes of sudden death in athletes / A. P. Burke, A. Farb, R. Virmani // Cardiol. Clin. — 1992. — Vol. 10. — P. 303–317.
10. Burke, A. P. Plaque rupture and sudden death related to exertion in men with coronary artery disease / A. P. Burke, A. Farb, G. T. Malcom et al. // JAMA. — 1999. — Vol. 281. — P. 921–926.
11. Corrado, D. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Diagnosis, prognosis, and treatment / D. Corrado, C. Basso, G. Thiene // Heart. — 2000. — Vol. 83. — P. 588–595.
12. Corrado, D. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Need for an international registry / D. Corrado, G. Fontaine, F. I. Marcus et al. // Circulation. — 2000. — Vol. 101. — P. E101–E106.
13. Corrado, D. Sudden death in young athletes / D. Corrado, C. Basso, G. Thiene // Lancet. — 2005. — Vol. 366. — P. S47–S48 (Suppl. 1).
14. Corrado, D. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? / D. Corrado, C. Basso, G. Rizzoli et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 2003. — Vol. 42. — P. 1959–1963.
15. Corrado, D. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes / D. Corrado, C. Basso, M. Schiavon et al. // N. Engl. J. Med. — 1998. — Vol. 339. — P. 364–369.
16. Corrado, D. ST segment elevation and sudden death in the athlete / D. Corrado, A. Pelliccia, C. Antzelevitch et al. // C. Antzelevitch, P. Brugada, eds. The Brugada syndrome: from bench to bedside. — Maiden, MA: Futura Publishing, 2005. — P. 119–129.
17. Corrado, D. Sudden cardiac death in young people with apparently normal heart / D. Corrado, C. Basso, G. Thiene // Cardiovasc. Res. — 2001. — Vol. 50. — P. 399–408.
18. Corrado, D. Sudden death as the first manifestation of coronary artery disease in young people (less than or equal to 35 years) / D. Corrado, G. Thiene, N. Pennelli // Eur. Heart J. — 1988. — Vol. 9. — P. 139–144.
19. Furlanello, F. Competitive sports and cardiac arrhythmias / B. Luderitz, S. Saksena, eds. — International electrophysiology. — F. Furlanello, R. Bettini, A. Bertoldi et al. — NY: Futura Publishing Inc., 1991. — P. 41–47.
20. Furlanello, F. Evaluation of cardiac arrhythmias in athletes / F. Furlanello, A. Bertoldi, M. Dallago et al. // J. Ambul. Monit. — 1992. — № 4–5. — P. 285–297.
21. Furlanello, F. Life threatening tachyarrhythmias in athletes / F. Furlanello, A. Bertoldi, R. Bettini et al. // PACE. — 1992. — № 15. — P. 1403–1412.
22. Furlanello, F. Ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in athletes / F. Furlanello, R. Bettini, F. Cozzi et al. // Ann. NY. Acad. Sci. — 1984. — Vol. 427. — P. 253–279.
23. Keating, M. T. Molecular and cellular mechanisms of cardiac arrhythmias / M. T. Keating, M. C. Sanguinetti // Cell. — 2001. — Vol. 104. — P. 569–580.
24. Kenny, A. Sudden cardiac death in athletes / A. Kenny, M. Shairo // Brit. Med. Bull. — 1992. — Vol. 48. — P. 534–545.
25. Larsson, E. Sudden unexpected cardiac death among young Swedish orienteers-morphological changes in heart and other

- organs / E. Larsson, L. Wesslen, O. Lindquist et al. // APMIS. — 1999. — Vol. 107, № 3. — P. 325–336.
26. Li, D. The locus of a novel gene responsible for arrhythmogenic right-ventricular dysplasia characterized by early onset and high penetrance maps to chromosome 10p12-p14 / D. Li, F. Ahmad, M. J. Gardner et al. // Amer. J. Hum. Genet. — 2000. — Vol. 66, № 1. — P. 148–156.
27. Link, M. S. Selective activation of the KATP channel is a mechanism by which sudden death is produced by low energy chest wall impact (commotio cordis) / M. S. Link, P. J. Wang, B. A. Van der Brink et al. // Circulation. — 1999. — Vol. 100. — P. 413–418.
28. Mallat, Z. Evidence of apoptosis in arrhythmogenic right ventricular dysplasia / Z. Mallat, A. Tedgui, F. Fontaliran et al. // N. Engl. J. Med. — 1996. — Vol. 335. — P. 1190–1196.
29. Marcus, F. I. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: a review / F. I. Marcus, G. Fontaine // PACE. — 1995. — Vol. 8, № 6. — P. 1298–1314.
30. Marcus, F. I. Right ventricular dysplasia: A report of 24 cases / F. I. Marcus, G. Fontaine, G. Guiradon et al. // Circulation. — 1982. — Vol. 65. — P. 384–399.
31. Maron, B. J. Blunt impact to the chest leading to sudden death from cardiac arrest in spot activities / B. J. Maron, L. C. Poliac, J. A. Kaplan, K. O. Muller // N. Engl. J. Med. — 1995. — Vol. 333. — P. 337–342.
32. Maron, B. J. Causes of sudden death in competitive athletes / B. J. Maron, S. E. Epstein, W. C. Roberts et al. // Amer. Coll. Cardiol. — 1986. — Vol. 204–216.
33. Maron, B. J. Clinical profile and spectrum of commotio cordis / B. J. Maron, T. E. Gohman, S. B. Kyle et al. // JAMA. — 2002. — Vol. 287. — P. 1142–1146.
34. Maron, B. J. Hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review / B. J. Maron // JAMA. — 2002. — Vol. 237. — P. 1308–1320.
35. Maron, B. J. Sudden death in young athletes / B. J. Maron // N. Engl. J. Med. — 2003. — Vol. 349. — P. 1064–1075.
36. Maron, B. J. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles / B. J. Maron, J. Shirani, L. C. Poliac et al. // JAMA. — 1996. — Vol. 276. — P. 199–204.
37. McCaffrey, F. M. Sudden cardiac death in young athletes. A review / F. M. McCaffrey, D. S. Baden, W. B. Strong // Amer. J. D. C. — 1991. — Vol. 145. — P. 177–183.
38. McKenna, W. J. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy / W. J. McKenna, G. Thiene, A. Nava et al. // Brit. Heart J. — 1994. — Vol. 71. — P. 215–218.
39. Nava, A. Familial occurrence of right ventricular dysplasia: A study involving nine families / A. Nava, G. Thiene, B. Canciani et al. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1988. — Vol. 12. — P. 1222–1228.
40. Priori, S. G. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia / S. G. Priori, C. Napolitano, M. Memmi et al. // Circulation. — 2002. — Vol. 106. — P. 69–74.
41. Priori, S. G. Role of implantable defibrillator in patients with idiopathic ventricular fibrillation. Data from the UCARE International Registry (Abstract) / S. G. Priori, A. J. Borggrefe, A. J. Camm et al. // Eur. Heart J. 1995. — Vol. 16. — P. 600.
42. Siscovick, D. S. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise / D. S. Siscovick, N. S. Weiss, R. H. Fletcher, T. Lasky // N. Engl. J. Med. — 1984. — Vol. 311. — P. 874–877.
43. Strasburger, J. F. Commotio cordis / J. F. Strasburger, B. J. Maron // N. Engl. J. Med. — 2002. — Vol. 347. — P. 1248.
44. Thiene, G. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people / G. Thiene, A. Nava, D. Corrado et al. // N. Engl. J. Med. — 1988. — Vol. 318. — P. 129–133.
45. Van Camp, S. P. Non-traumatic sports death in high school and college athletes / S. P. Van Camp, C. M. Bloor, F. O. Mueller et al. // Med. Sci. Sports Exerc. — 1995. — Vol. 27. — P. 641–647.
46. Virmani, R. Non-traumatic death in joggers / R. Virmani, M. Robinowitz, H. A. McAllister // Amer. J. Med. — 1982. — Vol. 72. — P. 874–881.
47. Wellens, H. Sudden arrhythmic death without overt heart disease / H. Wellens, R. Lerner, J. Smeets et al. // Circulation. — 1992. — P. 92–97 (Suppl. 1).
48. Wilde, A. A. Study Group on the Molecular Basis of Arrhythmias of the European Society of Cardiology. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: Consensus report / A. A. Wilde, C. Antzelevitch, M. Borggrefe et al. // Circulation. — 2002. — Vol. 106. — P. 2514–2519.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2009

УДК 616.61:616.12-036.866

ВНЕЗАПНАЯ СЕРДЕЧНАЯ СМЕРТЬ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ ПОЧЕК

Л. А. Бокерия*, М. Б. Ярустовский, О. Л. Бокерия, М. Б. Биниашивили

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева (дир. — академик РАМН Л. А. Бокерия)
РАМН, Москва

Хроническое заболевание почек (ХЗП) является серьезной проблемой здравоохранения во всем мире и имеет высокие показатели встречаемости, распространенности, заболеваемости и смертности [38, 39, 44]. Встречаемость ХЗП на ранних стадиях увеличилась на 42% в течение последних 5 лет, и в настоящее время число больных достигает 20 миллионов [33]. Частота новых случаев ХЗП более чем в четыре раза выше среди афроамериканцев и в 1,5 раза выше среди азиатов, чем среди европейцев.

Также ежегодно растет число пациентов с последней стадией заболевания почек (ПСЗП) [48].

Распространенность ПСЗП увеличилась почти вдвое в течение 1988–1997 гг. Общая встречаемость ПСЗП существенно возросла за последнюю декаду: от 150 новых случаев на 1 млн населения в 1988 г. до 287 случаев на 1 млн населения в 1997-м [41]. В 1997 г. только в США было выявлено 80 248 новых случаев ПСЗП [48, 49]. Встречаемость ПСЗП в последние 10 лет особенно высока у афроамериканцев, у пациентов с сахарным диабетом и у пожилых людей [41]. При естественном течении данное заболевание быстро приводит к смерти. Частота госпитализаций по поводу ПСЗП крайне высока и составляет 1,41 на одного пациента в год (в среднем на одного пациента приходится 10,8 койкодней [41]).

* Адрес для переписки: e-mail: leonan@online.ru