

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
И.М. СЕЧЕНОВА МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ)

На правах рукописи



Захаров Святослав Николаевич

**Судебно-медицинская диагностика внезапной смерти лиц молодого
возраста при физической нагрузке**

3.3.5. Судебная медицина

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук,
профессор, член-корреспондент РАН
Пиголкин Юрий Иванович

Москва – 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.....	12
1.1 Определение внезапной смерти.....	12
1.2 Морфологические, биохимические и патогенетические аспекты формирования риска развития внезапной смерти у молодых лиц при физической нагрузке	14
1.3 Дисплазии соединительной ткани как предикторы развития внезапной смерти при физических нагрузках.....	29
1.4 Внезапная смерть в любительском и профессиональном спорте	33
1.5 Внезапная смерть среди молодых военнослужащих.....	36
1.6 Генетические факторы риска развития внезапной смерти у лиц молодого возраста на фоне физических нагрузок.	38
1.7 Онкологические заболевания как фактор риска внезапной смерти при физических нагрузках.	40
Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ.....	43
2.1 Общая характеристика обследованных групп.	43
2.2 Характеристика секционного материала.	43
2.3 Характеристика исследуемой группы молодых спортсменов.	45
2.4 Статистическая обработка материала.	47
Глава 3. СОБСТВЕННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ.	48
3.1 Судебно-медицинская характеристика внезапной смерти детей школьного возраста при физических нагрузках по данным Бюро СМЭ ДЗ г. Москвы.....	48
3.2 Судебно-медицинская характеристика внезапной смерти молодых военнослужащих при физических нагрузках по данным ФГКУ «111 Главный государственный центр судебно-медицинских и	

криминалистических экспертиз» Министерства обороны Российской Федерации	58
3.3 Анализ медицинской документации спортсменов по данным ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России»	66
3.4 Изучение морфологических параллелей в исследуемых группах лиц молодого возраста. Критерии судебно-медицинской диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке	73
3.5 Разбор клинического случая из практики.....	84
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	92
ВЫВОДЫ	98
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	99
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	101
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	102

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность и степень разработанности темы исследования

Обстоятельства наступления внезапной смерти лиц молодого возраста (ВС ЛМВ) очень часто обусловлены наличием предшествующей физической нагрузки различного характера – от простых занятий физкультурой до профессиональных спортивных соревнований. По мнению ряда авторов, физическая нагрузка является одним из факторов, которые значительно увеличивают риск внезапной сердечной смерти (ВСС) во всех возрастных категориях. Неблагоприятный исход заболевания, в частности фатальные осложнения, могут возникать, как при протекающих скрыто, так и манифестировавших заболеваниях сердечно-сосудистой системы. При высокой физической нагрузке, в особенности при спортивных тренировках, во время физподготовки военнослужащих, при латентной патологии сердечно-сосудистой системы возможен срыв механизмов адаптации организма с быстрым развитием терминальных состояний и летальным исходом [106, 119, 158, 128, 134, 133, 20].

Судебно-медицинская диагностика причин внезапной смерти (ВС) лиц зрелого и пожилого возраста на сегодняшний день достаточно хорошо изучена, в этой группе основной причиной смерти являются атеросклеротические поражения сосудов различной локализации [5, 69, 87, 46, 6, 31,].

В зависимости от места проведения исследования, статистические данные о причинах ВСС разнятся. Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является наиболее частой причиной внезапной сердечной смерти молодых людей в Соединённых Штатах Америки. В Нидерландах было установлено, что приблизительно в 1/3 случаев внезапной смерти молодых людей отсутствуют структурные изменения в сердце, при этом в четверти случаев причиной смерти явилась ишемическая болезнь сердца, ГКМП в 6% случаев, миокардиты стали причиной ВСС в 12% наблюдений. По данным итальянских исследователей, наиболее частой причиной ВСС в данной группе лиц явилась аритмогенная

дисплазия правого желудочка (АДПЖ). Согласно исследованиям, проведенным в Австралии, наиболее распространёнными нозологическими дефинициями явились дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) (12% наблюдений), миокардит (11% наблюдений), ГКМП (11% наблюдений), ишемическая болезнь сердца (18% наблюдений). [15].

Диагностика причин ВС в группе ЛМВ может вызвать сложности при судебно-медицинском исследовании трупа в связи со скудностью морфологической картины, отсутствием на первый взгляд какой-либо патологии сердца и сосудов, а также быстротой и внезапностью наступления смерти. В связи с этим, имеющиеся патологические изменения могут быть неправильно трактованы, что приводит к искажению диагноза, неправильному учету статистических данных о причинах смерти [4].

Согласно статистическим данным, распространенность случаев ВС в России в группе лиц молодого возраста колеблется от 0,2-0,8 случаев на 100 тыс. человек в год. Часто в качестве причин смерти выставляются такие нозологии, как ишемическая болезнь сердца, миокардиты и другие заболевания, однако в данных случаях могут возникать вопросы по морфологическому подтверждению данных диагнозов. На сегодняшний день отсутствуют критерии судебно-медицинской диагностики причин ВС молодых лиц, занимающихся спортом или иной физической нагрузкой [31, 36].

Цель исследования

Совершенствование судебно-медицинской диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке.

Задачи исследования

1. Дать судебно-медицинскую характеристику внезапной смерти детей школьного возраста и молодых военнослужащих при физической нагрузке.

2. Изучить клинико-функциональные особенности организма спортсменов, имеющие влияние на риск развития внезапной смерти на фоне физических нагрузок.

3. Разработать критерии судебно-медицинской диагностики внезапной сердечной смерти среди лиц молодого возраста при занятиях спортом и физической нагрузке.

Методология и методы исследования

В основу методологии настоящего исследования положен системный анализ; изучались особенности организма человека как биологической модели.

Изучение механизма развития внезапной смерти внутри исследуемой группы позволило установить причинно-следственные связи между экзо- и эндогенными факторами и развитием летального исхода при физической нагрузке у лиц молодого возраста.

Исследуемые явления – случаи ВС молодых людей в возрасте до 40 лет.

Объект исследования – трупы лиц от 6 до 40 лет, умерших внезапно; акты судебно-медицинского исследования трупов в случаях ВС; данные углублённых медицинских обследований спортсменов.

Используемые средства: структурные подразделения: бюро судебно-медицинской экспертизы, судебно-химическая лаборатория, судебно-гистологическое отделение, архив судебно-медицинского исследования трупов.

Научная новизна

На основе изучения данных медицинской документации дана эпидемиологическая характеристика смертности лиц молодого возраста, в частности детей школьного возраста и молодых военнослужащих; выявлена структура заболеваемости атлетов спорта высших достижений.

Впервые были выявлены особенности внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке при проведении сравнительного анализа внезапной смерти детей и подростков школьного возраста и молодых военнослужащих.

В работе изучены аспекты патогенеза дисплазий соединительной ткани и связанных с ними морфофункциональных изменений организма в контексте развития нежелательных состояний и внезапной смерти.

Впервые проведен корреляционный анализ стигм дисплазий соединительной ткани и указана их роль в качестве предвестников внезапной смерти на фоне физических нагрузок у лиц молодого возраста.

Впервые даны критерии диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке. Выявленные диагностические критерии, включающие морфофункциональные особенности строения организма, возможно использовать в целях прогнозирования риска развития нежелательных состояний у лиц молодого возраста, занимающихся спортом и физкультурой.

Теоретическая и практическая значимость работы

Полученные данные имеют высокую практическую значимость и в значительной мере расширяют теоретическую базу для судебно-медицинской диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста.

В работе показана необходимость использования комплексного и систематизированного подхода в диагностике внезапной смерти лиц молодого возраста на базе изменений со стороны сердца и сосудов.

Установлены и обобщены морфологические и функциональные факторы, провоцирующие развитие внезапной смерти на фоне мнимого благополучия среди лиц, занятых спортом и физической нагрузкой.

Впервые установлены патоморфологические особенности внезапной смерти детей и подростков школьного возраста и молодых военнослужащих в условиях занятий спортом и при физической нагрузке.

Впервые дана характеристика врожденных патологий, в частности дисплазий соединительной ткани, как предвестника развития патологий со стороны сердечно-сосудистой системы у лиц молодого возраста.

Проведенный анализ позволил впервые определить основные патоморфологические критерии судебно-медицинской диагностики причины внезапной смерти при занятиях спортом и при физической нагрузке.

Основные положения, выносимые на защиту

1. В структуре смертности лиц молодого возраста при физической нагрузке патология сердечно-сосудистой системы встречается постоянно и занимает лидирующие позиции по распространенности.

2. Между внезапной смертью лиц молодого возраста на фоне физических нагрузок и наличием признаков дисплазии соединительной ткани существует ассоциативная связь. Стигмы недифференцированной дисплазии соединительной ткани являются морфологическим маркером для оценки риска развития внезапной смерти лиц молодого возраста, занимающихся спортом.

3. Морфологической основой критериев внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке являются структурные и функциональные изменения сердечно-сосудистой системы.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Диссертационное исследование соответствует паспорту научной специальности 3.3.5. Судебная медицина (медицинские науки) по пунктам 1. "Изучение различных причин смерти, механизмов её наступления, процесса умирания, посмертных процессах при разных видах насильственной и ненасильственной смерти, разработка методов установления давности наступления смерти", а также 2. "Изучение причин и танатогенеза внезапной смерти, совершенствование методов её диагностики и профилактики"

Степень достоверности и апробация результатов

Результаты диссертационного исследования доложены на научных конференциях (Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Формирование и развитие новой парадигмы науки в условиях постиндустриального общества» (Уфа, 2022), VIII Международная научно-практическая конференция (Пенза, 2022), V Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Декабрьские чтения по судебной медицине в РУДН: актуальные вопросы судебной медицины и медицинской криминалистики» (Москва, 2021), III Всероссийская научно-практическая конференция «Актуальные проблемы управления здоровьем населения», (Москва, 2020), International Symposium «Advances of Legal Medicine» (Дюссельдорф, 2017), World Association of Medical Law (Баку, 2017), IV Научно-Образовательная Конференция (Грозный, 2016), III Japanese-Russian International Conference on Socially Significant Human Diseases: Medical, Enviromental and Technical Problems, and these Solutions. (Обихиро, 2016), V Международный Форум Кардиологов и Терапевтов (Москва, 2016), «Судебно-Медицинская Наука и Практика» (Москва, 2015, 2016)).

Апробация работы состоялась 28 марта 2023 года на заседании кафедры судебной медицины ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ (Сеченовский Университет).

Высокая степень достоверности результатов исследования обусловлена большим объемом изучаемого материала, применения современных статистических методов, а также использования комплекса доказательных методов.

Личный вклад автора

Все исследования проведены, изучены, обобщены автором лично. Автором самостоятельно собраны, обработаны и получены материалы для изучения,

проведено планирование исследования, выполнена статистическая обработка данных. Автор непосредственно участвовал в каждом из этапов исследования: от постановки задач и их реализации до обсуждения результатов. Основные публикации по теме исследования были подготовлены автором лично.

Внедрение результатов исследования

Материалы исследования внедрены в учебный процесс кафедры судебной медицины ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), ГБУЗ Бюро судебно-медицинской экспертизы ДЗ города Москвы.

Публикации по теме диссертации

По теме диссертационного исследования опубликовано 24 научных работы: 1 статья в журнале, включенном в Перечень рецензируемых научных изданий Сеченовского Университета/Перечень ВАК при Минобрнауки России; 3 статьи в журналах, включенных в международную базу данных Scopus; 20 – иные публикации по результатам исследования.

Структура и объем диссертации

Диссертация представлена на 118 страницах текста компьютерного набора, проиллюстрирована 14 таблицами и 16 рисунками. Текст диссертации состоит из введения, трех глав с результатами выполненных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Список литературы включает 87 отечественных и 72 иностранных источника.

Благодарности

Выражаю глубочайшую благодарность моему научному руководителю, члену-корреспонденту РАН, доктору медицинских наук, профессору, заведующему кафедрой судебной медицины Сеченовского Университета Юрию Ивановичу Пиголкину, коллективам кафедры судебной медицины Сеченовского Университета, ГБУЗ Бюро судебно-медицинской экспертизы ДЗ города Москвы, ФГКУ «111 Главного государственного центра судебно-медицинских и криминалистических экспертиз» Министерства обороны Российской Федерации и ФГБУ «Федерального научно-клинического центра специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России» за оказанную помощь в подготовке данного диссертационного исследования.

Глава 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1 Определение внезапной смерти

Внезапная смерть (ВС) лиц молодого возраста (ЛМВ) является достаточно редким явлением, однако в последние годы отмечается тенденция к росту числа подобных случаев [17]. Известно, что причиной ВС может быть ряд заболеваний, как диагностированных при жизни, так и протекавших скрыто [58].

Такие заболевания, как ишемическая болезнь сердца (ИБС), в последние годы значительно чаще стали поражать лиц молодого трудоспособного возраста. Во многих случаях заболевания, которые создают высокий риск развития ВС, своевременно не диагностируются, протекают в латентной форме, и единственное их проявление становится последним, когда имеющаяся патология выявляется уже при секционном исследовании. Как правило, данное обстоятельство связано с тем фактом, что молодые люди либо не придают значения ухудшению состояния своего здоровья, либо недооценивают степень тяжести имеющихся симптомов. Существуют прецеденты, когда молодые люди боятся рассказать врачу о своих жалобах из-за боязни потери рабочего места или страха лечения и др. [8, 21, 81, 7].

По данным литературы, при скрыто протекающих заболеваниях у здоровых внешне молодых людей может происходить срыв адаптационных свойств организма в условиях действия провоцирующих факторов: при занятиях спортом, при физической нагрузке (тренировках и соревнованиях у спортсменов, а также физической подготовке курсантов военных учебных заведений, солдат контрактной и срочной военной службы), при стрессе [42].

Существует значительное количество определений, описывающих понятие ВС. Первое унифицированное определение ВС было предложено еще в 1964 году, с течением времени оно подвергалось корректировке и доработкам. Однако, основные критерии ВС и по сей день остаются неизменными и включают следующие пункты:

1. ненасильственный характер наступления смерти;
2. неожиданность наступления смерти для окружающих и самого умершего;
3. отсутствие какого-либо диагностированного при жизни заболевания, которое может явиться причиной смерти;
4. наличие скрытых патологий, которые не были ранее диагностированы при жизни;
5. наличие заболевания на момент наступления смерти в фазе компенсации, исключающее возможность наступления ВС.

Более 70% случаев ВС ассоциированы с патологией сердечно-сосудистой системы [92].

Временной промежуток, за который развиваются терминальные этапы внезапной смерти, варьируется от нескольких часов до минут. Данное обстоятельство требует разграничения времени, за которое происходит развитие внезапной сердечной смерти. Некоторыми авторами были предложены понятия быстрой сердечной смерти, когда летальный исход происходит в течение часа после начала острых симптомов, и мгновенной сердечной смерти, наступающей в течение нескольких секунд [15].

В литературе предложено следующее определение внезапной смерти на основании временного периода, за который происходит ее наступление: это ненасильственная смерть, развивающаяся вследствие сердечных причин, произошедшая в течение часа после начала острых симптомов заболевания, при этом о наличии заболеваний сердца в анамнезе может быть как известно, так и нет [116].

Если смерть наступила при отсутствии свидетелей, ВС ограничивается периодом времени в 24 часа, начиная с момента, когда умершего видели последний раз живым. Необходимо уточнение, что смерть, вызванная передозировкой наркотическими веществами, отравлением алкоголем и его суррогатами, не входит в понятие ВС, так как все эти виды смерти являются насильственными [15].

Понятие ВС охватывает весьма широкий спектр проблем, связанный с не диагностированной при жизни патологией, либо её несвоевременной диагностикой, а также влияние таких факторов, как эмоциональное состояние, физическая нагрузка, на развитие терминальных симптомокомплексов. Многие случаи ВС ЛМВ происходят спустя некоторый промежуток времени после физической нагрузки. Основными причинами смерти у молодых людей являются различные виды кардиомиопатий, поражения венечных артерий сердца, миокардиты, болезни клапанов сердца, поражения аорты, в частности аневризмы и их расслоение [49].

В России количество случаев ВСС во всех возрастных категориях составляет более 150000 эпизодов в год, при этом с ишемической болезнью сердца или сердечной недостаточностью ассоциированы более 85% наблюдений [63].

1.2 Морфологические, биохимические и патогенетические аспекты формирования риска развития внезапной смерти у молодых лиц при физической нагрузке

Согласно общепринятому мнению, занятия спортом и физкультурой в целом благотворно влияют на состояние сердечно-сосудистой системы. Физические нагрузки напрямую влияют на липидный обмен, работу системы кровообращения, способствуют снижению массы тела. Однако, при неправильном режиме физических нагрузок, чрезмерной интенсивности тренировок, а также нарушении режима отдыха и восстановления избыточная физическая активность может привести к срыву компенсаторных функций организма [49].

В настоящее время частота внезапной смерти у спортсменов сравнительно невелика, однако многие случаи становятся резонансными и подвергаются широкой огласке [34]. Тем не менее, существует немалое количество популяционных исследований [84, 26, 19], которые наглядно показывают, что смертность спортсменов в возрасте до 35 лет как минимум в 2 раза превышает таковую для лиц, которые не занимаются спортом. Имеет место и проблема

спортивного сердца; в некоторых случаях структурно-функциональные изменения имеют такую выраженность, что их приходится дифференцировать от таких патологических состояний, как, например, кардиомиопатия. В свою очередь, физиологическая компенсаторная гипертрофия и дилатация сердца обеспечивают высокую производительность сердечно-сосудистой системы и, вследствие этого, возникает адаптация организма спортсмена к высоким физическим нагрузкам [34, 59, 60, 79, 77, 9].

В последние годы на ВС спортсменов обращено самое пристальное внимание со стороны спортивной медицины. Согласно данным Maron В.Л. и соавт., спектр причин ВС у молодых спортсменов достаточно разнороден и включает такие врожденные заболевания, как аортальный стеноз, миксоматозная дегенерация митрального клапана, ИБС, ДКМП, синдром Марфана, АДПЖ, гипоплазия венечных артерий и миокардиты. Все перечисленные заболевания имеют небольшую долю в структуре смертности молодых спортсменов [154].

Следует учитывать и тот факт, что в ряде случаев морфологическая картина на вскрытии либо скудна, либо вовсе отсутствует, тогда высказываются предположения об аритмическом генезе ВС. Среди причин ВС вследствие фатальных аритмий наиболее часто в разных работах фигурируют такие нозологии, как синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, синдром Бругада, синдром удлиненного интервала QT и другие. Для постановки таких диагнозов в настоящее время все чаще применяется метод молекулярно-генетического анализа [109, 137, 153, 115, 131, 135, 108].

В 2011 году в Греции было проведено исследование случаев ВС лиц в возрасте до 65 лет во время физической нагрузки: 6 человек умерли во время плавания, 1 во время велотренировок, 2 во время игры в боулинг, 1 во время бега, 1 случай произошел во время занятий сексом. У умерших отсутствовали жалобы на ухудшение самочувствия и не было каких-либо симптомов заболеваний. Распространенность внезапной сердечной смерти среди пожилых людей во время физической нагрузки составила 1.71/100000 случаев, в то время как у молодых людей этот показатель равен 0.15/100000 случаев [150].

Помимо физической нагрузки, фактором риска ВС ЛМВ является и психоэмоциональный стресс. В некоторых случаях, он может быть результатом ухудшения состояния, вызванного соматическими причинами и, в дальнейшем, усугублять клиническую картину имеющегося заболевания [147].

В некоторых исследованиях была выявлена ассоциативная связь ВС и психологического стресса, что говорит о влиянии высшей нервной деятельности на работу сердечно-сосудистой системы, в том числе на развитие неблагоприятных осложнений ряда заболеваний, в частности фибрилляций желудочков [136].

Экспериментальные исследования показали, что раздражение различных отделов головного мозга внешними электрическими импульсами, в особенности гипоталамуса, вызывает значительное повышение ЧСС и некоторые виды аритмий (экстрасистолии) [105].

При эмоциональном стрессе активируется симпатическая нервная система, что влияет на активность сердца и тонус коронарных сосудов. Это непосредственно влияет на потребление миокардом кислорода и расход энергии, что «при длительном стрессе может приводить к развитию метаболических нарушений в ткани миокарда в виде энергетического истощения кардиомиоцитов, что создает субстрат для различных нарушений ритма» [23].

Ретроспективное изучение истории жизни позволяет в ряде случаев установить наличие жалоб на перебои в работе сердца, единичные кардиалгии, возникающие при жизни в ответ на физическую нагрузку или возникающие сразу после нее. Однако, кратковременность данных симптомов чаще всего не позволяет при жизни выявить патологии со стороны сердца при назначении полного инструментального обследования сердечно-сосудистой системы (ЭКГ кардиограмма, Холтеровское мониторирование и т.д.) [47].

Аритмогенный механизм является одним из ведущих в генезе ВСС. Морфологические изменения выявляются при изучении проводящей системы сердца, при этом обнаруживаются нарушения микроциркуляции в области ганглиев и нервных пучков. Согласно некоторым данным [Зуховицкая Е.В. и соавт., 2007], при нарушениях сердечного ритма без развития хронической сердечной

недостаточности и прогрессирования декомпенсации внезапно умирает сравнительно малое количество больных. Смерть вследствие различных видов аритмий регистрируются у 35-50% больных ХСН, при этом в структуре ВС вследствие данной патологии наибольшую долю имели больные с легкими и начальными проявлениями заболевания (10 и 50% от общего количества наблюдений) [25].

При изучении влияния токсических агентов, в частности этилового спирта на реактивность проводящей системы сердца, установлено, что его метаболиты, в частности ацетальдегид, оказывают сильное воздействие на синусовый узел и атриовентрикулярное соединение, что ведет к местному выбросу норадреналина, вызывая появление тахикардии с последующим спонтанным возникновением желудочковых и фатальных аритмий [51, 68].

Различные авторы указывают на то, что к развитию ВС предрасполагает наличие 3 морфологических субстратов: атрофия кардиомиоцитов и их неравномерная гипертрофия, вследствие чего возникает снижение сократительной способности миокарда; патологии нервов и ганглиев сердца; патологии со стороны проводящей системы сердца в виде аномалий строения, а также нарушения микроциркуляции в ее проекции [75, 40, 86].

Ряд признаков морфологических изменений сердца у умерших внезапно ЛМВ диагностируется уже при макроскопическом исследовании миокарда. На вскрытии выявляются тромбоз венечных артерий, неравномерное кровенаполнение миокарда, поражение ткани сердца и ее стромы на уровне, соответствующем уровню окклюзии. При послойном изучении миокарда выявляются его фиброзные изменения, атрофия и гипертрофия различных пучков миокарда, в том числе располагающихся в проекции проводящей системы сердца. Кроме того, в ходе исследования обнаруживаются ее очаговые ишемические повреждения [90].

Характерным изменением, выявляемым в ходе биохимического анализа крови у умерших внезапно вследствие острой ишемии миокарда, является «повышенная активность лактатдегидрогеназы и оксибутиратдегидрогеназы.

Повышение уровня данных ферментов напрямую зависит от концентрации катехоламинов в крови. Таким образом, при острой ишемии миокарда внезапная смерть может иметь аритмогенный характер, возникает фибрилляция желудочков, что является следствием повышенной активности симпатико-адреналовой системы» [56].

Сочетание гиперсимпатикотонии и гиперваготонии являются опасными субстратами для возникновения фатальных аритмий. В этих случаях у внешне здоровых молодых людей имеет место высокий риск ВС [61].

Одним из наиболее актуальных методов клинической диагностики аритмических нарушений является непосредственная регистрация вызванных потенциалов кардиомиоцитов. Данные исследования представляют чрезвычайный интерес в области кардиологии, поскольку они дают возможность оценить особенности проведения импульса возбуждения в различных участках проводящей системы сердца, а также уточнить локализацию атриовентрикулярной блокады, охарактеризовать источник тахиаритмий, а также выявить наличие и установить локализацию аномальных проводящих путей [34].

Большинству аритмий предшествует острая ишемия миокарда [Бокерия О.Л. и соавт., 2012]. Согласно гипотезе, сформулированной еще в 1970-х годах, для развития фатальных аритмий необходимы два основных базисных фактора - субстрат и пусковой механизм. Как считалось ранее, субстратом для развития аритмии является фиксированное анатомическое препятствие, например, рубец после предшествующего острого инфаркта миокарда, который создавал условия для образования круга re-entry. Пусковым фактором развития желудочковой тахикардии являлась желудочковая экстрасистола. Таким образом, установлено, что у большинства пациентов при нарушениях сердечного ритма в виде желудочковых экстрасистолий, ведущий патогенетический фактор обусловлен анатомическим субстратом, представленным рубцом в области проводящей системы сердца [12].

Также при желудочковых аритмиях часто встречается ВС, коррелирующая с гипертрофической кардиомиопатией. Часто при гипертрофической кардиомиопатии наблюдаются замещение отдельных участков миокарда

фиброзной тканью, что свою очередь способствует ухудшению проведения возбуждения по проводящим путям и кардиомиоцитам [82].

Среди пациентов, страдающих сердечно-сосудистыми заболеваниями, провоцирующим фактором для развития фатальных желудочковых аритмий выделяют в качестве субстрата такие нозологические единицы, как синдром Бругада, Вольфа-Паркинсона-Уайта и другие [11].

Синдром Бругада - врожденное генетическое заболевание, развивающееся вследствие дефектов гена *SCN5a*, который является аллельным по отношению к гену, ассоциированному с развитием синдрома удлиненного интервала QT [14].

Синдром Бругада потенцирует высокий риск развития ВСС в группе лиц молодого возраста, особенно среди мужчин возрастом от 30 до 40 лет. Причиной смерти при данном синдроме является развитие фатальных аритмий, сопровождающееся подъёмом сегмента ST на ЭКГ в грудных отведениях, развивается Блокада правой ножки пучка Гиса. При этом следует отметить, что какие-либо признаки поражения структур сердца, его клапанного аппарата и других его отделов при аутопсии не выявляются [110].

При синдроме Бругада развивается выраженная дисперсия параметров рефрактерности в желудочках сердца, плотность натриевых каналов также снижается. Происходит укорочение потенциала действия кардиомиоцитов под эпикардом желудочков, при этом в зоне эндокарда процесс реполяризации во внутреннем слое мембраны остаётся нормальным. Это приводит к развитию дисперсии реполяризации, когда в субэпикардиальных отделах сердца потенциал деятельности короче, чем в субэндокардиальном отделе, что обуславливает подъём сегмента ST при ЭКГ [125].

При секционной диагностике внезапной смерти лиц молодого возраста врачам судмедэкспертам приходится трактовать «незначительные морфологические изменения для выявления механизмов патогенеза, которые приводят к развитию летального исхода. В этом случае можно рассматривать патологию проводящей системы сердца в двух основных ипостасях: нарушение распространения импульсов в ПСС, когда какие-либо морфологические изменения

в ней отсутствуют, и её поражение вследствие развития каких-либо заболеваний» [31, 120].

Результатом данных изменений становятся нарушения электрической активности сердца; под действием провоцирующих внешних факторов могут возникать жизнеугрожающие аритмии, например, у лиц молодого возраста, таких, как спортсмены, молодые военнослужащие и др. Данное обстоятельство диктует необходимость дальнейшего изучения данной проблемы, в частности поиска новых патоморфологических критериев для секционной диагностики ВСС у этой категории граждан [14].

Рядом авторов описано влияние различных фармакологических препаратов на генез внезапной смерти. Существуют исследования, посвященные активности различных лекарственных средств, в частности, антипсихотических препаратов, и их влиянию на развитие фатальных нарушений ритма у пациентов [Glassman А.Н. и соавт., 1994]. Кроме того, авторами была установлена степень риска развития внезапной сердечной смерти вследствие желудочковой тахикардии типа «пируэт» у пациентов, принимавших данные препараты. В исследование вошли такие распространенные в психиатрической практике лекарства, как пимозид, тиоридазин, сертиндол, дроперидол и галоперидол. Установлено, что наибольшую опасность представляют такие препараты, как тиоридазин. В свою очередь, галоперидол не вызывает подобных нарушений со стороны проводящей системы сердца, хотя и оказывает определенное влияние на длительность интервала QT, удлиняя его [112].

В 2006 году комиссией из группы экспертов отдела спортивной кардиологии Комиссии по Сердечно-сосудистой Реабилитации и Физиологии Спорта и Комиссией по Заболеваниям Миокарда и Перикарда Европейского Кардиологического Общества были разработаны «методические рекомендации обследованию профессиональных спортсменов с целью исключения патологии сердечно-сосудистой системы и профилактики внезапной сердечной смерти». По данным этой организации, «при увеличении длительности интервала QT на ЭКГ у спортсменов более, чем на 440 миллисекунд у мужчин и более 460 миллисекунд у

женщин, данных спортсменов требуется отстранить от тренировочного и соревновательного процесса. При таких состояниях, как аортальная недостаточность при наличии регургитации, гемодинамически значимых желудочковых нарушениях ритма в покое или во время нагрузочного теста, дилатации восходящего отдела аорты, недостаточности трикуспидального клапана при любой степени трикуспидальной регургитации (недостаточности), при развитии митральной недостаточности с нарушениями функции левого желудочка с фракцией выброса более 50%, умеренном аортальном стенозе с дисфункцией левого желудочка в покое и при физической нагрузке при наличии симптомов заболевания или тяжелого стеноза, пролапсе митрального клапана при наличии в анамнезе необъяснимых синкопальных состояний или ВС у родственников, наджелудочковых аритмий или удлинения интервала QT, а также тяжелой митральной регургитации, спортсменам требуется прекратить выполнение физических упражнений» [140].

Такие состояния, как синдром Марфана с полным фенотипом, ГКМП, ДКМП, АДПЖ, миокардиты или перикардиты, а также ИБС, являются абсолютным противопоказанием к профессиональной спортивной деятельности [13].

Согласно данным научных исследований, на первом месте среди причин развития ВСС находится гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП). Патогенез ГКМП чрезвычайно сложен, при этом в патологический процесс вовлекаются многие звенья физиологической регуляции организма [20].

Maron В. J. и соавт. (2012) трактуют термин ГКМП как «патологию миокарда, которая сопровождается его утолщением в отсутствие дилатации полостей предсердий и желудочков, при этом какие-либо другие кардиальные или системные причины, способные вызвать гипертрофию миокарда (спортивное сердце, артериальная гипертензия, аортальный стеноз и др.), отсутствуют» [122].

По мнению ряда исследователей, в основе ГКМП находятся «генетические мутации, поражающие гены, кодирующие белки саркомеров миокарда». В случае спортсменов, гипертрофия миокарда является равномерной, отсутствуют

нарушения кровоснабжения. Помимо этого, после прекращения занятий спортом существует возможность обратного развития гипертрофии миокарда у спортсменов. В данном случае ГКМП считается обратимой, то есть при прекращении физических нагрузок миокард спортсмена может возвратиться в исходное состояние, что не характерно для лиц, у которых данное состояние протекает в форме патологии [124].

Таким образом, у спортсменов выявляется ряд специфических изменений, не характерных для классического развития ГКМП, а развивается сбалансированная гипертрофия миокарда, которая связана с физическими тренировками [123].

В течение более, чем 100 последних лет со стороны ученых имеет место постоянный интерес в изучении эффекта интенсивных физических нагрузок на сердечно-сосудистую систему. Использование эхокардиографии значительно улучшило диагностический потенциал и расширило возможности клиницистов в области диагностики как функциональных, так и патологических изменений со стороны сердечно-сосудистой системы и в частности сердца [137].

Организм спортсмена отличается рядом особенностей, в первую очередь сердечно-сосудистой системы, по сравнению со среднестатистическим человеком. Спортсмены ведут особый образ жизни, что сказывается как на механизмах адаптации организма к физическим нагрузкам, так и на механизмах восстановления [150].

Одним из результатов высокоинтенсивных физических нагрузок на организм может стать такое состояние, как спортивное сердце. Первое упоминание спортивного сердца у тренированных спортсменов относится к 1899 году, когда шведский врач и ученый Henschen посредством перкуссии сердца у профессиональных лыжников выявил относительное увеличение его размеров. Учёный посчитал, что данные изменения в организме спортсменов являются физиологическими и обусловлены процессами адаптации организма нагрузкам. По мнению ученого, расширение полостей сердца и гипертрофия стенок

позволяют сердцу выполнять значительно большую работу, чем это могло бы сделать нормальное сердце. В дальнейшем, другие исследователи использовали методики количественного анализа рентгенограмм, выполненных на спортсменах, занятых тренировками на выносливость с высокой аэробной нагрузкой. Некоторые ранние исследователи приходили к выводу, что данное состояние, вызванное чрезмерными физическими нагрузками, способно привести к нарушению сердечной функции и сердечной недостаточности [91].

Согласно определению Ланга Г.Ф. спортивное сердце следует понимать и как более физиологичное, по сравнению с нормальным, с повышенной работоспособностью, выработанной во время длительных тренировок, так и патологически измененное сердце, с пониженной работоспособностью, ставшее следствием чрезмерной физической нагруженности сердечно-сосудистой системы во время неправильных тренировочных программ [27].

Кроме того, по мнению Ланга, изменения в спортивном сердце наступает в любом случае, поскольку острые однократные и систематические напряжения рано или поздно будут вызывать патологические изменения в миокарде, результатом которых становится развитие сердечной недостаточности и возможное наступление летального исхода, в том числе на фоне физических нагрузок.

Спортивная деятельность крайне многогранна, существует значительное количество дисциплин и видов спорта, которые по-разному влияют на организм спортсмена вследствие изменяющегося режима тренировок, дозирования физических нагрузок, режима отдыха и восстановления. Наиболее часто в атлетических дисциплинах комбинируются тренировки на выносливость и силу, например, такие виды спорта, как гребля и велогонки, являются примером сочетания рода физических нагрузок. Бег на длинные дистанции и плавание являются примером аэробных физических нагрузок, при которых наиболее сильно вырабатывается выносливость спортсмена. Тяжелоатлетические упражнения ведут к развитию взрывной силы и сочетаются со статической физической нагрузкой, также, как и пауэрлифтинг, силовой экстрим и так далее [133].

В любом случае, типовой реакцией организма на физическую нагрузку является увеличение систолического артериального давления, ударного объема, потребления кислорода, увеличение частоты сердечных сокращений [79].

Особенности функционирования сердечно-сосудистой системы у спортсменов определяются интенсивностью тренировочного процесса, что в последующем формирует реакцию организма на физическую нагрузку. Функциональные особенности сердечно-сосудистой системы также влияют и на механизмы восстановления после физической нагрузки [13].

Ведущим среди методов оценки состояния сердца при регулярных физических нагрузках, тренировочном процессе у спортсменов является проведение эхокардиографии с оценкой параметров центральной гемодинамики. По показателям эхокардиографии с достаточной достоверностью можно судить о состоянии сердечно-сосудистой системы, полноте приспособительных реакций к физическим нагрузкам, развитии процесса перетренированности, преморбидных и морбидных состояний, развивающихся в организме спортсмена [129].

При анализе функционального состояния сердечно-сосудистой системы у спортсменов тяжелоатлетов было выявлено, что тренировочные нагрузки на подготовительном этапе, направленные на всестороннее физическое развитие испытуемых, вызвали повышение ударного объема левого желудочка на 35%, при этом происходило увеличение скорости циркулярного укорочения волокон миокарда левого желудочка. Отмечалось увеличение фракции выброса левого желудочка на 25%, что характеризует увеличение эффективности работы сердца. В соревновательный период фракция выброса левого желудочка увеличилась на 33%, в то время как объем тока крови через митральный клапан увеличился на 35%. Таким образом, в сердечно-сосудистой системе тяжелоатлетов обнаружилось изменения, носившие приспособительный характер, которые были направлены на увеличение параметров сократимости миокарда, экономизацию активности сердца при физических нагрузках и в состоянии покоя. При этом отсутствовали какие-либо неблагоприятные изменения со стороны ССС [13].

Morganroth J. и соавт. (1975) впервые была создана классификация двух основных морфологических форм спортивного сердца: спортивное сердце, возникающие при тренировках на силу, и спортивное сердце как результат тренировок на выносливость. Согласно теории, выдвинутой авторами, тренировки с высоким динамическим компонентом (например, бег) приводят к расширению левого желудочка с пропорциональным увеличением толщины его стенки, вызванным увеличением объёма систолического выброса во время тренировок. Таким образом, при тренировках на выносливость, происходит развитие эксцентрической гипертрофии левого желудочка, отсутствуют изменения соотношения между толщиной стенки и вентрикулярным радиусом. Атлеты, которые чаще занимаются изометрическими упражнениями, более часто показывают увеличение толщины стенки левого желудочка без изменения его объёма, что происходит благодаря увеличению давления в системе кровообращения. Таким образом, атлеты, тренирующие в первую очередь силу, демонстрируют изменения со стороны левого желудочка в виде гипертрофии, которая характеризуется увеличением соотношения толщины стенки к радиусу левого желудочка, и была определена как концентрическая гипертрофия [98].

Plim В.М. и соавт. (2000) проведено исследование, включающее подробный анализ причин возникновения эксцентрической и концентрической гипертрофии у спортсменов. В результате проведенного ими анализа сердца у спортсменов, выполненного при помощи эхокардиографии, установлена значительная разница между толщиной межжелудочковой перегородки у спортсменов, прошедших подготовку на выносливость и атлетов, занимавшихся силовыми упражнениями. У последней группы толщина межжелудочковой перегородки была значительно выше, чем в первой группе. Толщина стенки левого желудочка была значительно выше в группе спортсменов, занимавшихся силовыми упражнениями. В результате проведенного исследования установлено, что в обеих группах спортсменов имелись значительные различия в плане адаптации к физическим нагрузкам. Развитие спортивного сердца не следует считать разделенным на две абсолютные категории, такие как эксцентрическая или концентрическая

гипертрофии. В частности, выносливые тренированные бегуны считаются наиболее предрасположенными к развитию концентрической гипертрофии левого желудочка, и наоборот, тренировки в тяжелоатлетическом зале могут приводить к развитию эксцентрической гипертрофии левого желудочка в дополнение к увеличению толщины стенки левого желудочка. У тяжелоатлетов, которые заняты поднятием больших весов, включая культуристов, метателей ядра и борцов, наблюдалось увеличение толщины стенки левого желудочка наряду с увеличением диаметра левого желудочка [156].

Таким образом, адаптационные механизмы при физической нагрузке у обеих групп спортсменов достаточно сложны и неоднозначны. Велосипедисты и гребцы, прошедшие тренировки на силу и выносливость, показали значительное увеличение относительной толщины стенки левого желудочка и увеличение внутреннего его диаметра.

При тренировках на выносливость спортсмены выполняют значительные объемы физических упражнений. Данный тип тренинга требует больших затрат физической работы со стороны сердца, вызывая метаболические и физиологические изменения в адаптации сердечных волокон. Клиническая значимость изменений сердца в данных случаях подразделяется на три основных категории, такие как изменение структуры сердца, изменение функции и электрической активности. Данные группы изменений происходят как приспособительные механизмы к развитию выносливости со стороны сердца.

Сердце выносливого атлета всегда считалось здоровым, реагирующим с компенсацией на острые физические нагрузки и устойчивым к усталости и повреждениям. Ошибочное мнение было опровергнуто сообщениями об остром сокращении сердечной функции и высвобождении кардиальных биомаркеров, которые ответственны за развитие острого стресса при длительных тренировках на выносливость [11].

Согласно некоторым данным [Maron В. J. и соавт., 1993], «ГКМП у спортсменов представляет собой увеличение толщины стенки левого желудочка на величину более 13 мм, при этом гипертрофия является симметричной, с

перспективой обратного развития после прекращения тренировочной и соревновательной деятельности, с отсутствием сопутствующих нарушений гемодинамики». Спортивное сердце есть ничто иное, как гипертрофия стенки левого желудочка до 13 мм с концентрическим или с эксцентрическим типом гипертрофии, без видимых нарушений со стороны структуры и функции сердца и также возможностью обратного развития. В любом случае, говоря о спортсменах, следует учитывать тот факт, что как спортивное сердце, так и гипертрофическая кардиомиопатия имеют свои особенности со стороны организации миокарда. В случаях спортивного сердца отсутствует картина дезорганизации мышечных волокон, выраженные биохимические изменения со стороны кардиомиоцитов, за исключением случаев с ярко выраженными патологическими изменениями [141].

Возможным результатом формирования спортивного сердца является развитие гипертрофической кардиомиопатии. Данная патология становится причиной смерти спортсменов приблизительно в 38% случаев. Согласно европейским рекомендациям по изучению сердечно-сосудистой системы, гипертрофическая кардиомиопатия считается диагностированной у спортсменов при выявлении у них толщины стенок левого желудочка свыше 13 мм с увеличением массы миокарда [38, 61].

В последнее время появились научные данные о влиянии сезонных и циркадных ритмов на патогенез ВСС у лиц, страдающих заболеваниями сердечно-сосудистой системы. В ряде исследований было показано, что патологические изменения со стороны сердца имеют суточную и сезонную динамику. Согласно полученным данным, весной, осенью и зимой энергетический аппарат кардиомиоцитов функционирует в полном объеме, находясь на верхней границе нормальных значений, летом происходит значительное снижение физиологической активности участвующих в метаболизме органелл [53, 32, 33]

Быстрее всего срыв адаптационных свойств организма происходит в зимнее время в условиях повышенных нагрузок, когда имеет место наибольшая интенсивность работы миокарда.

Существует исследование циркадных ритмов, в котором были изучены 26400 случаев ВС за пятилетний период. В исследовании подтверждены данные о сезонной зависимости частоты ВСС. Наибольшее количество случаев наблюдалось в декабре и январе, значительно меньшее число было летом, в июле было отмечено самое низкое число случаев ВСС. Кроме того, исследование показало явную зависимость частоты ВСС в популяции от возраста. В зимнее время 25% случаев ВСС составили лица старше 65 лет, в летнее время преобладали лица молодого возраста (21% случаев). Наибольшая частота сосудистых катастроф и фатальных аритмий наблюдается в утренние часы, что, по мнению авторов, является прямым следствием повышенной концентрации в крови некоторых гормонов, в частности, адреналина. Это приводит к увеличению частоты сердечных сокращений и повышению тонуса сосудов [25].

В одном из исследований было проведено нейрогистохимическое изучение сердца внезапно умерших лиц. Были выявлены изменения со стороны адренергических сплетений миокарда, имелись очаговые изменения, истощение и снижение концентрации катехоламинов. В то же самое время холинергические сплетения показали высокую активность функции холинэстеразы. Изменения в сплетениях сердца сопровождали различные нарушения со стороны микроциркуляции в виде стаза и избыточного кровенаполнения в мелких сосудах. По мнению авторов исследования, нарушения местной микроциркуляции ассоциируются с метаболическими расстройствами вследствие нервной регуляции и гипоксии. В этих условиях риск ВСС на фоне физических нагрузок вследствие развития фибрилляций желудочков повышается [83].

Таким образом, несмотря на провоцирующие факторы, случаи ВС у молодых людей более чем в 80% случаях связаны с патологией ССС, которая не была диагностирована при жизни.

1.3 Дисплазии соединительной ткани как предикторы развития внезапной смерти при физических нагрузках

Дисплазии соединительной ткани (ДСТ) – это «группа наследственных заболеваний, которая связана с генетическими нарушениями, ведущими к патологиям развития соединительной ткани. Клиническая картина ДСТ полиморфна. Наибольшую роль в формировании патологии соединительной ткани играет ее неправильное формирование в эмбриональном и постнатальном периоде» [85, 28, 78].

При ДСТ возникают «различные дефекты основного вещества соединительнотканых волокон, что приводит к патологиям на тканевом, органном и организменном уровнях. Течение ДСТ отличается проградентностью и сопровождается рядом морфофункциональных нарушений» [76].

Согласно данным литературы, существуют дифференцированные и недифференцированные ДСТ. Дифференцированные ДСТ включают синдромальные состояния, такие как синдромы Марфана, Стиклера и Элерса-Данло, синдром несовершенного остеогенеза и ряд других [44].

Недифференцированные ДСТ отличаются отсутствием клинической картины, свидетельствующей о наличии генетически детерминированных патологических состояний у данных пациентов. В настоящее время ДСТ считаются одним из ведущих факторов риска ВС, при этом имеют место некоторые особенности клинической манифестации и течения данной патологии, в частности, более высокому риску развития ВС подвержены те группы лиц, которые заняты тяжелыми физическими нагрузками, в частности, спортсмены, лица, занятые тяжелым физическим трудом, военнослужащие, спасатели, пожарные и другие. Кроме того, дисплазии соединительной ткани не являются безусловным фактором, ограничивающим возможность данных групп лиц заниматься тяжелым физическим трудом и спортивной деятельностью, кроме опасных для физического здоровья патологических состояний, таких как синдромы Элерса-Данло и Марфана [74].

Однако следует учитывать и тот факт, что «клиническая картина ДСТ может иметь широкую вариабельность симптомов и проявлений у различных пациентов, что усложняет проведение диагностики данных состояний и ухудшает прогноз и течение данного заболевания» [29].

Впервые описание группы наследственных патологий скелета и соединительной ткани было произведено американским генетиком McKusick в 1955 году. В самом начале данная классификация объединяла в себе лишь некоторые формы наследственных ДСТ, такие как синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, синдром несовершенного остеогенеза. Дальнейшие работы по данной тематике показали необходимость систематического изучения указанной группы патологий. На сегодняшний день известно более 200 наследственных заболеваний соединительнотканного и костного генеза [24].

При ДСТ возникают выраженные морфологические изменения эластических волокон, в частности коллагеновых фибрилл, а также протеогликанов и фибробластов. В основе данных изменений находятся генетические aberrации, затрагивающие локусы, отвечающие за синтез и конформацию структурных элементов коллагена, некоторых других белков, а также белково-углеводных комплексов, [44].

В то же самое время, некоторые исследователи полагают, что в патогенезе ДСТ особую роль играет дефицит некоторых макро- и микроэлементов, в частности магния. Данное предположение было выдвинуто на основе изучения микроэлементного состава различных тканей у больных с ДСТ [76].

ДСТ проявляются целым спектром различных клинических расстройств, которые могут варьироваться от легких до крайне тяжелых и прогностически неблагоприятных состояний. Ведущие синдромы, которые могут развиваться при ДСТ, включают неврологические нарушения, клапанный синдром, аритмический и сосудистый синдром, бронхолегочный синдром, синдром патологии висцеральных органов, синдром патологии органа зрения, астенический синдром, синдром ВС, геморрагический синдром и т.д. [3].

По некоторым данным [Земцовский Э., 2011], «у пациентов с синдромом Марфана и рядом родственных ему наследственных дисплазий ведущей причиной смерти, помимо расслоения и разрыва аорты, является и электрическая нестабильность миокарда, которая нередко становится причиной развития внезапной сердечной смерти при различных наследственных заболеваниях. К ним относятся аритмогенная кардиомиопатия, аритмогенная дисплазия правого желудочка, синдромы предвозбуждения миокарда и различные наследственные каналопатии, которые проявляются известными синдромами удлинённого или укороченного интервала QT, синдромом Бругада и другими патологическими состояниями» [24].

В группу дисплазий соединительной ткани принято включать следующие разновидности патологий опорно-двигательного аппарата и внутренних органов: астеническое телосложение; патологии со стороны позвоночника (гиперлордоз, гиперкифоз, сколиоз и сочетанные патологии); деформации грудной клетки (воронкообразная и килевидная); искривление нижних и верхних конечностей; удлинение пальцев рук (арахнодактилия); плоскостопие; нарушения развития кожи, суставов и костей, а также связочного аппарата. При ДСТ наблюдаются нарушения со стороны работы внутренних органов, в частности сердечно-сосудистой системы. Так, для тканей сердца характерны следующие изменения: дефекты клапанного аппарата, дефекты стенок сердца при наличии патологических изменений со стороны эндокарда, миокарда, эпикарда с последующим образованием аневризм, которые в дальнейшем могут сопровождаться разрывом стенки сердца и дальнейшим летальным исходом. Предикторами данного состояния могут стать повышение артериального давления и ЧСС при физической нагрузке. Кроме того, дефекты со стороны эндокарда часто сопровождаются развитием нарушений гемодинамики с формированием застоя кровообращения и пристеночного тромбоза. Среди изменений со стороны клапанного аппарата сердца наиболее часто выявляются пороки сердца с образованием крупных дефектов структуры клапанов, которые могут поддаваться хирургической коррекции. Зачастую в клапанном аппарате сердца выявляются признаки кальциноза [10, 29, 28].

М.А. Сорокин (2008) указывает, что значительное количество вариантов посмертных изменений при дисплазии соединительной ткани в случаях развития внезапной сердечной смерти включают в себя внутренние признаки ДСТ, такие как наличие краевых кальцификатов и участков гиалиноза клапанов сердца, краевых дефектов клапанов сердца и их муцинозные изменения. Отмечается присутствие предсердных и желудочковых хорд, их утолщение, выявляются пролапсы клапанов, в частности митрального клапана, нарушается их смыкание. При секционном исследовании выявляются перфорации клапанов диаметром от 2 до 4,5 мм, значительная часть испытуемых имела значимые клинически выраженные признаки дисплазий соединительной ткани [65].

Гистологическое исследование сердца часто показывает наличие поствоспалительных изменений в виде очагового фиброза ткани миокарда, дистрофии кардиомиоцитов, при исследовании миокарда левого предсердия наблюдается гипертрофия кардиомиоцитов. Иногда при проведении секционной диагностики выявляются последствия перенесенных ранее миокардитов [29].

В некоторых исследованиях [Мехдиева К.Р., 2014] приводится анализ физической работоспособности студентов с ДСТ, которые были членами мужской и женской сборных команд по баскетболу. Изучались реакции сердечно-сосудистой системы на дозированную физическую нагрузку у молодых спортсменов-студентов обоих полов с синдромом ДСТ. Показано, что ДСТ напрямую влияет на реакцию сердечно-сосудистой системы на физнагрузки различного характера. У 100% испытуемых были выявлены аномальные хорды в сердце в количестве от 1 до 4, среднее значение составило $2,55 \pm 0,82$. Установленные факты убедительно свидетельствует о наличии у всех спортсменов фенотипических признаков ДСТ, при этом представители обеих групп демонстрировали в тесте удовлетворительные результаты при физической нагрузке. На каждой из ступеней тестирования значимых отличий гемодинамических показателей выявлено не было [41].

1.4 Внезапная смерть в любительском и профессиональном спорте

Как любительская, так и профессиональная спортивная деятельность, являются «фактором риска развития ВС ЛМВ. Фатальные осложнения могут возникать при нарушении режима тренировок и во время соревнований при наличии скрытых патологий, при которых физическая нагрузка является спусковым фактором. Частота ВС может достигать 6,5 на 100000 и более в популяции среди лиц, занимающихся спортом, что 2 раза превышает частоту ВС в средней популяции. В подавляющем большинстве умершие – лица мужского пола, при этом чаще всего причиной смерти становится патология сердечно-сосудистой системы» [17].

В последнее время в информационном пространстве ведется пропаганда здорового образа жизни, в связи с чем получили распространение занятия различными видами спорта, особенно среди молодежи. В некоторых видах спорта (тяжелая атлетика, кроссфит, различные виды единоборств и другие) могут присутствовать чрезвычайно высокий темп и интенсивность тренировок. При неправильном выборе режима тренировок, дозировании физических нагрузок, при чрезмерном физическом перенапряжении может возникать срыв компенсаторных функций организма с развитием жизнеугрожающих состояний [134].

Наибольшую долю в структуре ВС вследствие физнагрузок «имеют нарушения со стороны сердечно-сосудистой системы. Зачастую спортсмены не испытывают никаких ухудшений своего самочувствия, демонстрируют высочайший уровень работоспособности и спортивных результатов. Существует практика, когда спортсмены не сообщают врачу о имеющихся у них заболеваниях или жалобах» [133].

Иногда при секционном исследовании обнаруживаются «случайные находки, в частности, очаги фиброза миокарда или его некротические изменения, которые протекали при жизни бессимптомно» [13].

[M. Paz Suarez-Mier и соавт., 2002] проведено исследование 8.862 случаев ВС, 168 случаев (1.8%) произошли во время занятий спортом. Средний возраст умерших составил 36.6 ± 15.6 лет (от 9 до 69 лет), среди них мужчин 163, женщин 5. Только 3 человека были профессиональными спортсменами. Наиболее часто смертельные случаи наблюдались при велогонках (29%), игре в футбол (25,5%), беге (8,9%), занятиях гимнастикой (6,5%), т.е. в тех видах спорта, в которых от спортсмена требуется выносливость. Причинами смерти были атеросклероз венечных артерий (85 наблюдений, 50,5% (74 человека возрастом более 35 лет)); аритмогенная кардиомиопатия (13 наблюдений, 7,7%); гипертрофическая кардиомиопатия 12 наблюдений 7,1%); идиопатическая гипертрофия левого желудочка (7 наблюдений, 4,1%); врожденные аномалии венечных артерий (7 наблюдений, 4,1%); миокардиты (6 наблюдений, 3,5%); коарктация аорты (5 наблюдений, 2,9%); другие причины (11 наблюдений, 6,5%) [148].

Таким образом, внезапная смерть по данным цитируемого исследования, среди лиц, занимающихся любительским спортом, редкое явление. Среди умерших по половому признаку преобладают мужчины. Столь резкое различие может быть лишь отчасти обусловлено либо меньшим количеством женщин, которые занимаются любительским спортом.

Во многих случаях внезапная смерть происходит при самостоятельных занятиях спортом. Во Франции [Marijon E., Tafflet M., 2011] проведено «проспективное исследование случаев ВС за период с 2005 по 2010 год, Исследование проведено на базе данных информационной базы службы скорой помощи. В совокупности, частота ВС составила 4,6 случаев на 1 миллион человек в год. Средний возраст умерших составил 46,1 лет, преимущественно умирали мужчины (95% всех случаев). Более, чем 90% случаев произошли во время занятий спортом среди любителей, 6% случаев произошли во время соревнований атлетов-профессионалов. В 4% случаев ВС прошла во время тренировочного процесса. Несмотря на то, что большая часть случаев зарегистрирована при свидетелях, сердечно-легочная реанимация применялась всего в 30,7% случаев. Кроме того, применение сердечно-легочной реанимации, а также дефибриллятора бригадой

скорой медицинской помощи резко увеличивали шансы пострадавших на выживание» [146].

На протяжении многих десятилетий были зарегистрированы десятки случаев внезапной сердечной смерти среди спортсменов-профессионалов, в спорте высших достижений, как во время соревнований, так и во время тренировок. Однако, данные случаи по сравнению с любительским спортом случаются значительно реже. Поскольку профессиональные спортсмены находятся под постоянным медицинским наблюдением, занятия осуществляются под контролем профессиональных тренеров, учитывающих специфику конкретных видов спорта и индивидуальных особенностей состояния организма спортсменов, риск развития фатальных осложнений значительно снижается. Тем не менее, описано достаточно большое количество профессиональных заболеваний спортсменов, связанных с чрезмерными физическими нагрузками, перенапряжением, недостаточностью компенсаторной функции организма [143].

В зарубежной литературе проблема ВС у спортсменов освещается достаточно широко. Согласно британским исследованиям, 80% случаев ВС, не связанных с травмами, обусловлены патологией сердечно-сосудистой системы, при этом частота распространения ГКМП составила 40–50 % [15].

В одном из исследований, проведенных в США, были проанализированы данные вскрытий 1866 спортсменов, занимавшихся 38 видами спорта. Данные взяты за период с 1980 по 2006 г. В большинстве случаев наступление смерти приходилось на период физических нагрузок, либо сразу после него [125, 15].

Как правило, при ВС спортсменов умершие в подавляющем большинстве являются мужчинами. В литературе описан «анализ внезапной сердечной смерти среди спортсменов, проведенный с 1972 по 2001 год. 9 из 10 умерших были лицами мужского пола» [103].

У спортсменов, умерших внезапно, в ходе вскрытий выявляются различные морфологические изменения в сердечно-сосудистой системе аномалии цитоархитектоники сократительных элементов волокон сердца, определяются

явления гипертрофии, дезориентации мышечных волокон, происходит развитие структурных изменений миокарда на фоне ишемии, наблюдаются изменения со стороны мелких сосудов сердца. Зачастую подобного рода изменения протекают бессимптомно. [42].

Следует отметить, что наиболее часто ВС профессиональных спортсменов развивается на фоне полностью мнимого благополучия, как правило, при физическом перенапряжении, которое может возникать как в тренировочный период, так и при соревновательной деятельности [84].

Наибольший вес с точки зрения развития сердечно-сосудистых осложнений имеют такие виды спорта, как футбол, баскетбол, марафонский бег, борьба. По некоторым данным [Furlanello F. и соавт., 1998] главными причинами остановки сердца у спортсменов явились фибрилляции желудочков, которые составили 88% случаев, и в 12% случаев остановка сердца была вызвана асистолией [91].

По данным некоторых исследований [Земцовский Э.В., 1990] из 1293 спортсменов, которые были обследованы лично им, у 42,2% имелись различного рода нарушения ритма сердца. При этом у лиц, которые не занимались спортом, данная патология встречалась у 482 обследованных (37,28%) [23].

В некоторых публикациях указывается роль серповидно-клеточной анемии в развитии ВС у спортсменов. Harris K. и соавт. (2012) проанализировано 2462 случая ВС молодых атлетов, в 0.9% всех случаев причиной смерти стала эта патология, при этом среди погибших преобладали чернокожие спортсмены [143].

1.5 Внезапная смерть среди молодых военнослужащих

В последнее время в научных изданиях появляется всё больше информации, свидетельствующей о повышении частоты случаев внезапной смерти молодых военнослужащих (служащих по контракту или солдат срочной службы, а также курсантов военных учебных заведений). В ряде случаев, опасные заболевания, способные привести к развитию фатальных осложнений, не выявляются во время медицинского освидетельствования. Иногда данные о наличии каких-либо

заболеваний игнорируется сотрудниками военкоматов, а соответствующая категория годности к военной службе не устанавливается [151, 93, 149, 152].

Тренировочный режим в вооружённых силах отличается рядом особенностей. К ним относятся постоянная физическая активность военнослужащих, «занятия общей физической подготовкой и узкоспециализированные тренировки, направленные на развитие специфических профессиональных навыков. Данные особенности могут существенно различаться в зависимости от места прохождения службы, специальности военнослужащих и войск назначения, в которых они проходят службу» [64].

Перед принятием в некоторые специальные подразделения кандидаты проходят жесткий отбор, включающий не только оценку профессиональных навыков и физическую подготовленность, но и состояние здоровья претендента, что практически полностью нивелирует риски нежелательных осложнений во время прохождения службы [39].

Среди молодых военнослужащих спектр причин ВС однотипен и обусловлен патологией сердечно-сосудистой системы. Случаи смерти военнослужащих имеют ряд особенностей, в частности, сложность судебно-медицинского исследования трупа; требуется комплексный и систематизированный подход к проведению экспертизы. Некоторые эпизоды сопровождаются широким общественным резонансом, где возникают сомнения в ненасильственности смерти военнослужащего, отсутствии неуставных взаимоотношений в коллективе у погибших и в качестве оказания медицинской помощи [36, 151, 149, 144].

Доля заболеваний сердечно-сосудистой системы и их осложнений в структуре смертности молодых военнослужащих составляет от 60 до 78% [132]. 86% случаев ВС молодых военнослужащих происходит во время тренировок [151].

Согласно данным американских исследователей, полученных в ходе вскрытия 19 военнослужащих, умерших внезапно за период с 1965 по 1985 год, основной причиной смерти у них является миокардит (42% наблюдений), а также различные патологии сосудов сердца (16% наблюдений) [149].

Анализ научных данных по вопросам внезапной смерти молодых военнослужащих показал, что, как правило, причиной смерти становятся патологии сердечно-сосудистой системы, не диагностированные при жизни, в частности при прохождении медицинского освидетельствования [17].

Несмотря на врачебный отбор, прохождение медицинских комиссий по установлению годности к военной службе, не выявленные врожденные или приобретенные структурные нарушения со стороны сердца обуславливают развитие целого ряда патологий стороны сердечно-сосудистой системы в условиях усиленных физических нагрузок в ходе военной подготовки, марш-бросков, сдачи нормативов [144].

Таким образом, число случаев внезапной смерти молодых военнослужащих может быть снижено путём проведения комплексного медицинского освидетельствования как перед поступлением на военную службу, так и при плановых проверках здоровья в данной группе лиц.

1.6 Генетические факторы риска развития внезапной смерти у лиц молодого возраста на фоне физических нагрузок

Ряд патологий сердечно-сосудистой системы, имеющих высокое влияние на риск развития внезапной сердечной смерти у лиц молодого возраста, имеет генетическую природу. Различные научные данные показывают влияние генетических мутаций и наследственности в генезе таких заболеваний, как гипертрофическая и дилатационная кардиомиопатии, синдром Бругада и др. Генетическая природа данных заболеваний определяет их период манифестации; она может происходить как в периоде раннего эмбриогенеза, так и юношеском и более поздних периодах. Основной субстрат данных патологий - точечные мутации или хромосомные изменения. Иногда встречается полигенное наследование заболевания [139, 127].

В различные периоды развития организма процесс формирования различных систем органов и тканей зависит от включения в работу различных генов и их

локусов. При этом, манифестация патологии далеко не всегда происходит сразу во внутриутробном периоде или детском возрасте. Гены принимают участие как в синтезе новых структур, так и вовлекаются в процесс репарации, регуляции синтеза гормонов. Некоторые гены начинают функционировать в более поздние периоды, в частности пубертатный период, иногда позднее. В тех случаях, когда задействуется мутантный ген, происходит накопление извращенных продуктов синтеза белков, которые включаются структурные элементы клеток, в их метаболизм; в дальнейшем происходит развитие различных нарушений, которые могут иметь как компенсированный, так и декомпенсированный характер [94].

В последние годы было проведено большое количество исследований, касающихся генетических закономерностей развития высокого риска внезапной смерти как на фоне мнимого благополучия, так и в условиях внешнего стресса, физических нагрузок и др. Высокая частота внезапной сердечной смерти отмечается именно в группе лиц молодого возраста [100].

Многими авторами были проведены исследования кардиомиопатий, благодаря которым удалось остановить «гены-предвестники, влияющие на процесс формирования заболевания у различных индивидуумов. Кроме того, была выявлена генетическая гетерогенность кардиомиопатий. Среди первых генов, идентифицированных как предвестники развития заболевания, был установлен ген, кодирующий тяжёлую цепь бета-миозина, расположенный в 14 хромосоме. В дальнейшем были идентифицированы более 9 генов, мутации в которых приводят к изменениям в структуре данного белка. Среди продуктов синтеза данных генов выделяют основные структурные компоненты миофибрилл, включая актин, тропомиозин, тропонины I и II, лёгкие цепи миозина, а также протеин, связывающий миозин» [120, 95, 126, 121, 96, 110, 107, 97].

Согласно данным, полученным в ходе недавних исследований, установлено «влияние дефектов генов, кодирующих АМФ-киназы, идуронидазу (болезнь Фабри), на развитие гипертрофической кардиомиопатии. Кроме того, генетические мутации напрямую влияют на формирование патологий клеточных контактов между кардиомиоцитами» [118].

В настоящее время высокий интерес для исследователей внезапной смерти представляет такая патология, как «синдром удлинённого интервала QT. Данное заболевание изучалось достаточно длительный период, в ходе исследований использовались различные генетические методы, которые позволили установить, что синдром удлинённого интервала QT носит аутосомно-рецессивный характер и связан с изменениями в 8 генах, кодирующих структуру натриевых, калиевых и кальциевых каналов кардиомиоцитов» [155, 130, 157, 99].

К другим патологиям, ассоциированным с высоким риском внезапной сердечной смерти, относится синдром Бругада. В патогенезе данного синдрома участвует ряд генов, в частности SCN5a, которые кодируют субъединицы натриевых каналов. При данном заболевании какие-либо макро- и микроскопические признаки поражения сердечно-сосудистой системы, клапанного аппарата сердца, миокарда, анатомической структуры сердца отсутствуют; это касается и других видов каналопатий. Изменения при данном заболевании «затрагивают электрическую активность сердца и выявляется на ЭКГ: наблюдается подъём сегмента ST и блокада правой ножки пучка Гиса. Тип наследования данного заболевания — аутосомно-доминантный, а риск различия внезапной смерти наиболее высок у молодых людей в возрасте от 30 до 40 лет. Причиной смерти при данном синдроме являются фатальные аритмии; физическая нагрузка может стать триггерным фактором для их развития» [90, 117, 111, 1].

Патологии, указанные выше, проявляются в виде синкопальных состояний на фоне тяжелых физических нагрузок или психоэмоционального стресса; в дальнейшем возникают фатальные желудочковые аритмии.

1.7 Онкологические заболевания как фактор риска внезапной смерти при физических нагрузках

Онкологическая патология приобретает все большее значение в структуре смертности населения. Одной из наиболее характерных черт онкологической

патологии является длительность протекающего процесса, однако могут иметь место и исключения, когда смерть наступает внезапно при асимптомном течении [48, 145, 18, 66, 138, 142, 113].

При судебно-медицинском исследовании трупов в случаях онкологической патологии требуется решение значительного количества вопросов, однако наиболее важен из них – это установление категории смерти (насильственная или ненасильственная) [71].

В литературе [Должанский О.В., 2004] проведён анализ причин скоропостижной смерти при онкологической патологии. Среди них тромбоэмболия или раковая эмболия легочной артерии или коронарных сосудов, опухоли головного мозга (первичные или вторичные, с нарушением оттока ликвора и дислокацией ствола головного мозга), опухоли спинного мозга или блуждающего нерва, обтурационная асфиксия (вследствие закрытия опухолью просвета дыхательных путей, отека гортани и ларингоспазма, аспирации крови, продуктов распада опухоли или желудочного содержимого), массивное кровотечение (при прорастании опухоли в стенке сосуда, при разрушении стенки сосуда раковым эмболом, кровотечении из сосудистых новообразований или при распаде опухоли, при разрыве органа поражённого опухолевым процессом), острая надпочечниковая недостаточность (опухоли или кровоизлияния в надпочечники). Следует отметить что многие из данных вариантов смерти могут происходить на фоне мнимого благополучия, а физическая нагрузка может стать триггерным фактором для развития того или иного танатогенетического варианта смерти у онкобольного [72].

В других исследованиях [Пиголкин Ю.И. и соавт., 2017] «изучена вероятность спонтанного разрыва органов, поражённых опухолью. Было установлено, что вероятность разрыва опухоли зависит от гистологического вида и локализации новообразования, вовлечения крупных кровеносных сосудов, расстояния от капсулы органа, степени выраженности некротических изменений опухоли» [70].

РЕЗЮМЕ

Внезапная смерть лиц молодого возраста является актуальной научной проблемой, по которой опубликовано достаточно большое количество работ. Однако следует отметить, что вопрос ВС ЛМВ при физической нагрузке освещается в недостаточной степени. В настоящее время отсутствует единое мнение относительно патогенеза, недостаточно изучены эпидемиология и факторы риска. Открытым остается вопрос о влиянии ДСТ на патогенетические аспекты ВС ЛМВ.

Занятия спортом и физкультурой в целом имеют положительное влияние на состояние сердечно-сосудистой системы. Однако физическая нагрузка, в том числе и бытового характера, способна стать триггерным фактором, способствующим срыву компенсаторных свойств организма при ряде заболеваний.

В целом, случаи внезапной смерти лиц молодого возраста должны подлежать тщательному судебно-медицинскому исследованию вследствие сложности описания морфологической картины, трудности трактовки скудных морфологических изменений на трупе.

Таким образом, можно сделать вывод, что вопрос ВС ЛМВ при физической нагрузке требует дальнейшего всестороннего изучения.

Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1 Общая характеристика обследованных групп

Работа выполнена на базе кафедры судебной медицины ФГАОУ ВО Первого МГМУ имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), ФГБУ ФНКЦСМ ФМБА России, ГБУЗ «Бюро судебно-медицинской экспертизы Департамента здравоохранения города Москвы» и 111 Главного государственного центра судебно-медицинских и криминалистических экспертиз Министерства обороны Российской Федерации.

Объекты исследования распределены на 3 основных группы:

I группу составили внезапно умершие дети школьного возраста и подростки в возрасте от 8 до 17 лет при физической нагрузке (на уроках физкультуры, спортплощадках и спортивных комплексах),

II группа включала молодых военнослужащих, умерших внезапно в возрасте от 18 до 40 лет при прохождении воинской службы во время физической нагрузки.

В III группу составили молодые действующие спортсмены в возрасте от 18 до 40 лет.

2.2 Характеристика секционного материала

С 2010 по 2017 гг. в ГБУЗ БСМЭ г. Москвы изучено 9 случаев смерти детей школьного возраста (ДШВ) и подростков возрастом от 8 до 17 лет; из них юношей – 5, девушек - 4. Средний возраст среди умерших составил $14,44 \pm 0,91$ лет. Были исключены те случаи, в которых имелись какие-либо признаки насильственной смерти, включая синдром «commotio cordis», при котором имеют место фатальные аритмии при сотрясении сердца, а также травматические разрывы аорты, сосудов основания головного мозга.

За тот же период на базе 111 Главного государственного центра судебно-медицинских и криминалистических экспертиз Министерства обороны

Российской Федерации изучены 24 случая ВС военнослужащих молодого возраста в период прохождения ими службы по призыву в Вооруженных Силах РФ, подвергшихся судебно-медицинскому вскрытию. Возраст умерших находился в промежутке от 18 до 40 лет. Средний возраст среди умерших составил $26,79 \pm 2,18$ лет. Все умершие были мужчинами.

В ходе проведения судебно-медицинского вскрытия использовались стандартные методы: антропометрический; патоморфологический; гистологический; биохимический; гистохимический; судебно-химический.

Обстоятельства смерти, ее причины, и места наступления были подвергнуты анализу, изучены архивные медицинские документы о состоянии здоровья, выписки из больниц, амбулаторные карты при их наличии.

При аутопсии проведены подробные антропометрические исследования типа конституции для уточнения конституциональных особенностей.

От трупа для уточнения причины смерти брали кусочки внутренних органов на судебно-гистологическое исследование. Объекты для гистологического исследования фиксировались в 10 % растворе забуференного формалина. Для исследования взяты кусочки головного мозга, сердца, аорты, лёгкого, печени, почки, селезёнки, гипофиза, эпифиза, надпочечника, тимуса, поджелудочной железы. Исследование проведено при помощи микроскопа Leica DM2500 с использованием 50-, 100-, 200-, 400 и 630-кратного увеличения в проходящем свете. При судебно-гистологическом исследовании применялись окраски гематоксилин-эозином, по Вейгерту, конго-красным.

Судебно-биохимическое исследование проведено для установления стандартных показателей крови (глюкоза, мочевины, креатинин, гликогемоглобин), так и специфических маркеров, в частности, миоглобина и сердечного тропонина-I. Биохимический анализ крови на содержание маркёров некроза миокарда был проведен при помощи иммуноферментного анализатора TriageMeterPro (BIOSITE, США). Судебно-химическое исследование проводилось во всех случаях с использованием газовой хроматографии для определения концентраций этилового, метилового и пропиловых спиртов.

Во всех случаях проводили фотографирование трупов. В судебно-медицинского исследования трупов были проведены гистологическое, биохимическое исследования в целях установления патологических факторов, которые могли вызвать изменения со стороны сердечно-сосудистой системы.

При проведении гистологического исследования использованы микротомные срезы тканей миокарда, сосудов различной локализации (головной мозг, коронарные сосуды, аорта, печень, почки), в дальнейшем проводилась окраска стандартными красителями (гематоксилин и эозин), также применялись специализированные гистохимические методы окраски (окраска по методу Ван-Гизона, пикрофуксином для выявления эластических волокон, окраска Суданами III и IV, импрегнация серебром).

С точки зрения сохранности исследуемых объектов был учтен промежуток времени с момента смерти до начала судебно-медицинского исследования трупа, который в среднем был равен 14-36 часов с момента наступления смерти. В III группе при проведении судебно-химических исследований в 96% исследуемых случаях ВС в крови, моче и других биологических жидкостях алкоголь, наркотические и токсические вещества и лекарственные препараты обнаружены не были.

2.3 Характеристика исследуемой группы молодых спортсменов

Для оценки клинико-функциональных изменений при физических (спортивных) нагрузках изучены 2634 заключения о состоянии здоровья профессиональных спортсменов молодого возраста, полученных при проведении плановых медицинских осмотров, проводившихся на базе ФГБУ ФНКЦСМ ФМБА России с 2014 по 2019 гг. В исследование включены спортсмены возрастом до 40 лет. Общее количество спортсменов составило 1384, среди них мужчин 859, женщин 525. Средний возраст испытуемых составил $21 \pm 0,99$ лет. В ряде случаев по спортсменам проанализированы несколько заключений, что позволило наблюдать состояние их здоровья в динамике.

Были проведены как общеклинические методики исследования (общий и биохимический анализ крови, анализ мочи), так и инструментальные методы, в частности: ЭКГ, эхокардиография, Холтеровское ЭКГ, УЗИ щитовидной железы, органов малого таза, молочных желез, печени, почек.

Электрокардиографическое исследование проведено в 12 стандартных отведениях (aVF, V6, V4, aVR, V5, aV, L, I, II, V1, V3, V2, III). Проводилась оценка ритма сердца, ЧСС, интервалов PQ, ST, RR6, QRS, RR4, RR2, QRST, P, RR5, RR, QRST, RR1, RR3, вольтажа QRS, наличие экстрасистол, определялось положение электрической оси сердца, изучались патологические зубцы. Также в ходе ЭКГ проводились ортопроба и проба с нагрузкой.

Холтеровское мониторирование проведено с помощью аппарата «Валента МН-02-8». Проводилась оценка ЧСС в дневное и ночное время, среднее значение ЧСС, регистрировались различные виды аритмий (парные, тригеминия, тахикардия, интерполированные, бигеминия, квадригеминия, групповые, одиночные).

Применение неинвазивной методики УЗИ позволяет визуализировать органы и ткани испытуемых при жизни, оценить их состояние, степень выраженности патологий. Результаты обследования живых молодых спортсменов сопоставлены с данными аутопсий умерших лиц молодого возраста в целях поиска корреляции между патологиями, характерными для каждой из исследуемых групп.

Для эхокардиографического исследования использованы аппараты «Esaote My Lab Class C», «Hitachi Aloka» и «Toshiba Istyle» в М- и В-режимах; при проведении исследования оценивалось состояние клапанов и стенок сердца, межжелудочковой перегородки, размеры камер сердца, наличие аномальных хорд и трабекул в просвете сердца.

УЗИ щитовидной железы, органов малого таза (мочевого пузыря, предстательной железы у мужчин, матки и яичников у женщин), печени, почек, молочных желез у женщин проводилось также с помощью аппаратов «ESAOTE My Lab Class C», «Hitachi Aloka» и «Toshiba Istyle».

Также у спортсменов был проведен сбор и анализ антропометрических данных: рост, вес; проводился наружный осмотр испытуемых, включающий оценку конституции, определение отклонений физического развития и признаков патологий.

По итогам обследования была составлена компьютерная база данных в программе Microsoft Excel 2016.

2.4 Статистическая обработка материала

При статистической обработке материала, была составлена сводная база данных по I, II, и III группам, в дальнейшем проведен математический анализ корреляций между тремя исследуемыми группами.

Малый объем выборок I–II групп обусловлен малой частотой встречаемости случаев, трудностью отбора, при этом высокой репрезентативностью и иллюстративностью данных эпизодов. При расчете использовались методы статистического анализа, применимые для малых выборок.

База данных была сформирована в виде таблицы, выполненной в компьютерной программе Microsoft Office Excel 2016, также использованной для составления рисунков, схем, таблиц, диаграмм.

Статистическая обработка данных проводилась с помощью компьютерных программ Microsoft Excel 2016 и PASW Statistics 18.0.2. В соответствии с целью исследования, был выполнен расчёт основных статистических показателей, включая средние значения, ошибки средних, среднеквадратическое отклонение, производился расчет коэффициента корреляции Спирмена. Используются методы непараметрической статистики, в частности были вычислены критерий Хи-квадрат (с поправкой Йейтса и на правдоподобие), точный критерий Фишера (двусторонний), критерий ϕ , критерий Крамера, критерий Чупрова, коэффициент сопряженности Пирсона, нормированное значение коэффициента Пирсона. Результаты считались статистически значимыми при $p < 0.05$.

Глава 3. СОБСТВЕННЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

3.1 Судебно-медицинская характеристика внезапной смерти детей школьного возраста при физических нагрузках по данным Бюро СМЭ ДЗ г. Москвы

Во всех случаях провоцирующим фактором при ВС явилась физическая нагрузка и занятия физкультурой. В 100% случаев наступление смерти происходило на фоне спортивных тренировок (таблица 1).

Среднее значение массы сердца составило 344,22 г., ошибка среднего 42,57 г., медиана 351 г, 75%-процентиль 370г., 25%-процентиль 271 г.

Во всех изученных случаях проведены реанимационные мероприятия прибывшей на место происшествия бригадой скорой медицинской помощи. Места наступления смерти включили школьные спортзалы (5 случаев, 55,56%), спортивные площадки (2 случая, 22,22%), спортивные комплексы (2 случая, 22,22%) (таблица 2). В 7 случаях (77,78%) имелись данные о наличии среди умерших каких-либо перенесенных инфекционных заболеваний (ОРЗ, грипп) в течение 2-х недель до наступления смерти.

Согласно медицинской документации, в ряде случаев при жизни были диагностированы следующие заболевания: артериальная гипертензия (3 случая, 33,33%); вегетососудистая дистония – 5 случаев (5,56%); выявлены жалобы на головную боль, головокружения, астенический синдром, потери сознания; больные наблюдались с детского возраста у невролога, кардиолога, имели острые и хронические формы инфекционных заболеваний с частотой 4 и более в год.

Таблица 1 – Сводная таблица проанализированных случаев смерти детей школьного возраста

Номер случая (№)	Пол	Возраст	Масса сердца (в г)
1.	Ж	16	293
2.	Ж	14	271
3.	М	15	358
4.	М	17	500
5.	М	17	565
6.	Ж	15	370
7.	Ж	15	351
8.	М	8	150
9.	М	13	240

Таблица 2 – Распределение случаев ВС ДШВ по местам наступления смерти

Место наступления смерти	Количество случаев, абс. (отн.)
Спортивный зал школы	5 (55,56%)
Уличные спортивные площадки	2 (22,22%)
Спортивный комплекс	2 (22,22%)
Всего:	9 случаев (100%)

Во всех исследуемых случаях наблюдались признаки быстрой смерти: отёк легких, отёк головного мозга. В ряде случаев внезапной смерти были выявлены анатомо-конституциональные изменения костей в ходе наружного осмотра и секционного исследования. Были выявлены внешние признаки ДСТ, в частности астеническая конституция (7 случаев, 77,78%), гиперподвижность суставов (5 случаев, 55,56%), деформации позвоночного столба в виде гиперлордоза, сколиоза и сочетанных форм (3 случая, 33,33%), килевидная и воронкообразная деформации грудины (3 случая, 33,33%), удлинение конечностей и

арахнодактилия (2 случая, 22,22%), деформации нижних конечностей (1 случай, 11,11%). Были выявлены различные проявления плоскостопий, у умерших была тонкая кожа с наличием стрий и рубцов (преимущественно келоидные рубцы).

Помимо этого, у умерших были выявлены различные нарушения со стороны внутренних органов, в частности сердечно-сосудистой системы. Выявлялись изменения формы сердца (капельное и кифосколиотическое сердце), аномальные хорды в полостях сердца (поперечные, диагональные, верхушечные и др.) (4 наблюдения, 44,45%). Были выявлены изменения в области прикрепления хорд и проводящих путей сердца, в частности фиброз эндокарда.

У умерших выявлены патологии клапанного аппарата сердца, в частности клапана аорты, митрального и трёхстворчатого клапана (7 случаев, 77,78%).

Наркотические вещества и алкоголь в крови и моче умерших отсутствовали.

Среди причин смерти наибольшую частоту имели кардиомиопатии (7 случаев, 77,78%), другими причинами смерти стали расслоения аневризм церебральных артерий (2 случая, 22,22%) (см. таблицу 3).

Поскольку изучаемые случаи достаточно редко встречаются в судебно-медицинской практике, целесообразным является более подробное описание наблюдений.

Наблюдение 1. Случай смерти девушки возрастом 16 лет на спортивной площадке. В ходе наружного осмотра и изучения медицинской документации установлен диагноз экзогенно-конституционального ожирения 1 степени. При секционном исследовании выявлена умеренная гипертрофия миокарда (масса сердца 293 г.), со стороны надпочечников определены нодозная гиперплазия их коры и микроаденомы.

При гистологическом исследовании были выявлены очаги умеренной гипертрофии и атрофии кардиомиоцитов, определены явления дистрофии мышечной ткани. Наблюдался распространенный липоматоз предсердий (рисунок 1), липоматоз эндокарда, переваскулярный кардиосклероз, наблюдался очаговый склероз миокарда (рисунок 2). При этом, поражения интрамуральных артерий сердца не наблюдались.

Выявлены отёк головного мозга, в его белом веществе и подкорковых структурах наблюдались периваскулярные геморрагии. Выявлен отёк лёгких, который имел очаговый характер, отмечалось присутствие геморрагий. В коре надпочечников и околонадпочечниковой клетчатке также наблюдались периваскулярные геморрагии. В целом, имела место выраженная картина дисциркуляторных нарушений с эритростазами в сосудах и венозным полнокровием.

Таблица 3 – Причины ВС ДШВ в исследуемой группе

Причина смерти	Количество наблюдений, абс. (отн.)
Кардиомиопатии (всего)	7 (77,78%)
Кардиомиопатия на фоне метаболического синдрома	1 (11,11%)
Аритмогенная кардиомиопатия	2 (22,22%)
Гипертрофическая кардиомиопатии	1 (11,11%)
Ишемическая кардиомиопатия	1 (11,11%)
Другие формы кардиомиопатии	2 (22,22%)
Разрывы аневризм церебральных артерий	2 (22,22%)
Всего:	9 случаев (100%)

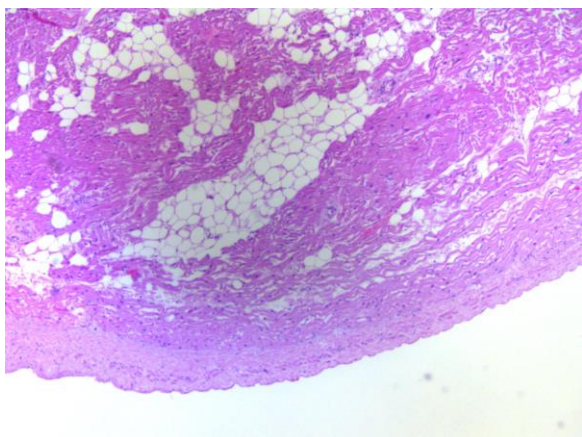


Рисунок 1 – Распространённый липоматоз правого предсердия, утолщение эндокарда за счёт соединительной ткани с замещением субэндокардиальных (проводящих) волокон (случай смерти девушки 16 лет на спортивной площадке). Гематоксилин и эозин, увеличение X 40

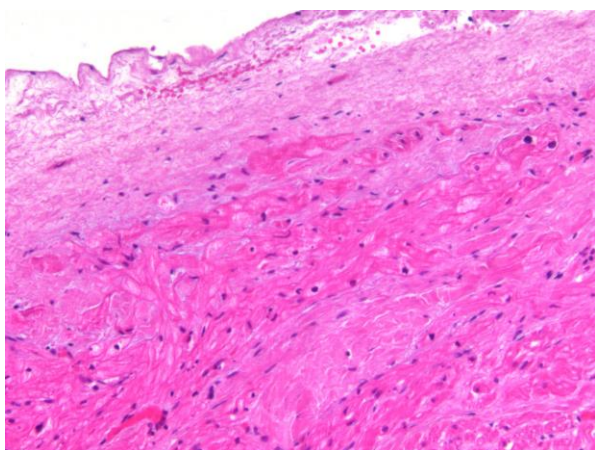


Рисунок 2 – Склероз эндокарда с замещением субэндокардиальных (проводящих) волокон, мелкоочаговый заместительный кардиосклероз (девушка, 16 лет). Гематоксилин и эозин, увеличение X 200

При судебно-биохимическом исследовании выявлены повышенный уровень глюкозы (6,8 ммоль/л). Тест на сердечный тропонин-1 положительный, уровни креатинина - 0,35 ммоль/л, мочевины - 2,3 ммоль/л, гликогемоглобина - 5,6%. Причиной смерти в данном случае стала кардиомиопатия на фоне метаболического синдрома.

Наблюдение 2. Случай смерти девушки возрастом 14 лет в школьном спортзале. В ходе секционного исследования были выявлены дилатация полостей

сердца, фиброзные и липоматозные изменения эпикарда, наблюдались очаги неравномерного фиброза эндокарда со склеротическими изменениями. При изучении сердца умершей были обнаружены аномальные атипически сформированные хорды, расположенные в желудочках сердца. Сосочковые и трабекулярные мышцы были гипертрофированы. Патологии клапанного аппарата были представлены выраженными миксоматозными изменениями митрального клапана (рисунок 3). Определялся слабый периадвентициальный склероз с преимущественным поражением мелких артерий. При судебно-медицинском исследовании обнаружены изменения миокарда в виде его неравномерного кровенаполнения, в различных отделах сердца наблюдались острые проявления цитолиза кардиомиоцитов. Была диагностирована недифференцированная ДСТ с преимущественным поражением сердца, выявлено открытое овальное окно.

При исследовании лёгких был выявлен их отёк и дистелектаз, отмечены явления бронхоспазма.

Выявлен отёк головного мозга, в тканях внутренних органов и их оболочках обнаружены рассеянные геморрагии.

При судебно-биохимическом исследовании выявлено значительное повышение концентрации глюкозы в крови (18,7 ммоль/л), также обнаружены маркёры некроза миокарда (сердечный тропонин-1). Уровень мочевины - 5,5 ммоль/л, креатинина - 0,25 ммоль/л, миоглобина - 491520 нг/мл, концентрация гликозилированного гемоглобина составила 5,7%.

Причиной смерти в данном случае явилась аритмогенная дисплазия правого желудочка.

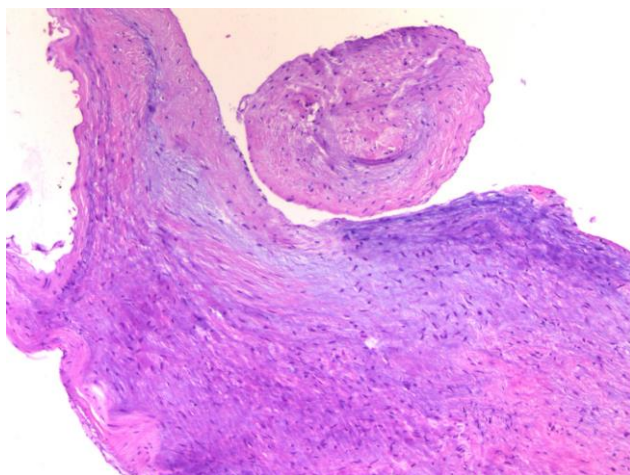


Рисунок 3 – Миксоматозная дегенерация митрального клапана: отмечена его гипербазофилия с рассеянными фибробластами в бесструктурной ткани (случай смерти девушки 14 лет в спортивном зале школы). Гематоксилин и эозин, увеличение X 100

Наблюдение 3. Смерть юноши возрастом 15 лет на спортплощадке. В ходе секционного исследования установлено, что сердце имело шаровидную форму, плотно-эластичную консистенцию (размеры 10.5x10.5x6.5см, масса 358 г, толщина стенки левого желудочка 1.5 см, правый желудочек 0,5 сантиметров). В полостях сердца отмечалось присутствие аномальных хорд, имевших межсосочковое и межтрабекулярное расположение. Отмечались фиброзные изменения эпикарда и его липоматоз, имелись очаговые фиброзные изменения предсердно-желудочковых клапанов, наблюдались фиброзные изменения на верхушках сосочковых мышц и пристеночного эндокарда.

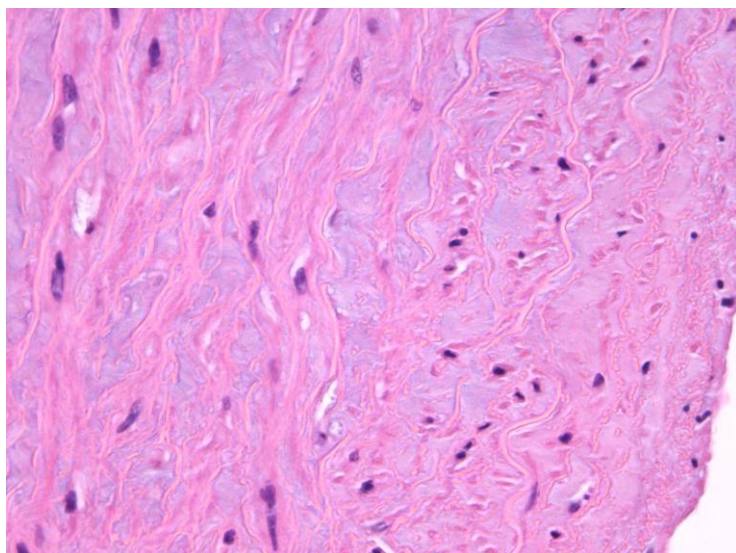


Рисунок 4 – Очаговая резкая фрагментация эластического каркаса аорты в среднем отделе стенки (случай смерти юноши 15 лет на спортивной площадке). Гематоксилин и эозин, увеличение X 400

Гистологическое исследование показало наличие кардиосклероза миокарда с липоматозными изменениями, отмечалось замещение проводящих кардиомиоцитов фиброзной тканью. Согласно данным медицинской документации, в анамнезе умершего были выявлены хронический тиреодит, кортикомедуллярная гиперплазия надпочечников. Во всех исследуемых органах наблюдались дисциркуляторные нарушения, с кровоизлияниями в слизистые и серозные оболочки, носившие мелкоочаговый характер. На вскрытии выявлены отёк головного мозга и отёк лёгких, застойное венозное полнокровие внутренних органов. Выявлены атеросклеротические изменения аорты и коронарных артерий, кроме того, атеросклеротические изменения обнаружены в церебральных и сонных артериях. Эластический каркас средней оболочки аорты был очагово фрагментирован, имелась картина «изъеденности» (рисунок 4). Была диагностирована аритмогенная кардиомиопатия.

Наблюдение 4. Смерть юноши возрастом 17 лет в спортзале. При секционном исследовании трупа была выявлена резко выраженная гипертрофия миокарда (масса сердца 500 г., толщина стенки левого желудочка 1,6 см, толщина межжелудочковой перегородки 1,8 см, толщина стенки правого желудочка 0,4 см).

Выявлен отёк лёгких, отёк головного мозга, наблюдалось резкое венозное полнокровие внутренних органов. Имелись очаговые кровоизлияния в ткани почек и мозговом слое надпочечников, а также стромальные кровоизлияния в ткань поджелудочной железы.

При проведении гистологического исследования были установлены явления диффузного и очагового кардиосклероза, отмечался липоматоз эпикарда, в синусно-предсердном узле были определены явления диффузного интрамурального кардиосклероза. Выявлены очаговый продуктивный арахноидит, гиперплазия коры надпочечников и гипофиза. Причиной смерти в данном случае явилась гипертрофическая кардиомиопатия.

Наблюдение 5. Случай смерти юноши возрастом 17 лет. При секционном исследовании была выявлена гипертрофия миокарда (масса сердца 565 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, толщина межжелудочковой перегородки 2 см, толщина стенки правого желудочка 0,5 см), верхушка сердца закруглена, отмечался липоматоз правого желудочка в субэпикардальной зоне. Наблюдалась резкая дилатация полости правого желудочка, переваскулярный фиброз с очагами липоматоза миокарда. Отмечены дистрофические изменения кардиомиоцитов. Выявлены отёк лёгких и головного мозга, венозное полнокровие и кровоизлияния под лёгочной плеврой. Отмечена гипертрофия коры надпочечников. Судебно-биохимическое исследование показало резкое увеличение концентрации глюкозы (22,3 ммоль/л), выявлены маркеры миокардиального некроза (тропонин-1). Уровень мочевины составил 4,7 ммоль/л, креатинина - 0,27 ммоль/л, миоглобина - 30720 нг/мл. Причиной смерти в данном случае явилась кардиомиопатия.

Наблюдение 6. Случай смерти девушки в возрасте 15 лет. Секционное исследование позволило выявить небольшую дилатацию полости сердца, при этом отмечались неравномерная гипертрофия и дистрофия миокарда. Были отмечены явления мелкоочагового кардиосклероза, носившего диффузный характер. Со стороны венечных артерий был выявлен коронаросклероз. Была выявлена гипертрофия коры надпочечников и тиреоидит по типу струмы Хашимото. При судебно-биохимическом исследовании выявлено значительное повышение

концентрации глюкозы в крови (20,1 ммоль/л), мочевины - 5,5 ммоль/л, креатинина 0,19 ммоль/л, гликогемоглобина 5,3% от общего, миоглобина 64000 нг/мл. При этом, реакция на маркёр сердечного некроза отрицательная. В данном случае причиной смерти стала ишемическая кардиомиопатия.

Наблюдение 7. Смерть девушки возрастом 15 лет. Смерть наступила вследствие кардиомиопатии. Имелись признаки быстро наступившей смерти (отек легких, отек головного мозга).

Помимо кардиомиопатий, причинами смерти детей и подростков в исследуемой группе стали разрывы аневризм сосудов головного мозга.

Наблюдение 8. Смерть мальчика возрастом 8 лет в спорткомплексе. По секционном исследовании выявлено массивное базальное субарахноидальное кровоизлияние нетравматического генеза, распространяющееся на поверхность больших полушарий мозга. Отмечена тампонада межжировой и хиазмальной цистерн, распространение кровоизлияния на базальную поверхность мозжечка. В желудочках головного мозга обнаружена жидкая кровь. В области базилярной артерии выявлен разрыв аневризмы с расслаивающим кровоизлиянием в среднюю оболочку. Отмечены отёк головного мозга с дислокацией его ствола, кровоизлияния в подкорковые ядра левого полушария мозга. При исследовании спинного мозга обнаружены кровоизлияния в грудном и поясничном отделе. При послойном изучении сердца диагностированы фиброз эндокарда, носивший очаговый характер, гипертрофия миокарда (масса сердца 150 г., толщина стенки левого желудочка 1 см).

Наблюдение 9. Мальчик в возрасте 13 лет, место смерти - спортзал школы. Причина смерти: разрыв аневризмы базилярной артерии с прорывом крови в желудочки головного мозга. Отмечено массивное базальное субарахноидальное кровоизлияние. Выявлены деструкция и гиперэластоз меди базилярной артерии. Диагностированы отёк головного мозга с его дислокацией.

3.2 Судебно-медицинская характеристика внезапной смерти молодых военнослужащих при физических нагрузках по данным ФГКУ «111 Главный государственный центр судебно-медицинских и криминалистических экспертиз» Министерства обороны Российской Федерации

Во II-ой исследуемой группе обстоятельствами смерти явились физическая нагрузка во время тренировок (10 случаев), занятия строевой и военной подготовкой (9 случаев), сдача спортивных нормативов (3 случая), выполнения марш-бросков (2 случая). Смерть во всех случаях была зарегистрирована в присутствии свидетелей, происходила в течение первой половины дня. Констатация смерти проводилась прибывшей на место происшествия бригадой скорой помощи.

Анализ случаев внезапной смерти производился при помощи аутопсии, проведены гистологическое, судебно-биохимическое и судебно-химическое исследование. Причины смерти молодых военнослужащих указаны в таблице 4.

97% случаев были связаны с развитием внезапной сердечной смерти, обусловленной скрытой патологией сердца и сосудов.

Основной причиной смерти явилась дилатационная кардиомиопатия, диагноз ставился на основании комплекса морфологических признаков. При смерти от ДКМП наблюдалась сходная клиническая картина: резкий цианоз лица, выделение пены изо рта, потеря сознания, появление клинических признаков отёка лёгких.

При ДКМП основным механизмом наступления внезапной смерти является снижение сократительной функции миокарда вследствие дилатации камер сердца, развитие выраженных метаболических нарушений в миокарде, что в дальнейшем приводит к развитию нарушений со стороны проводящей системы сердца и аритмий, происходит развитие сердечной недостаточности, в дальнейшем развиваются терминальные состояния.

Таблица 4 – Причины смерти военнослужащих и курсантов

Причина смерти	Количество случаев (n), %
Инфаркт миокарда	3 (12,50%)
Дилатационная кардиомиопатия	7 (29,17%)
Интерстициальный миокардит	1 (4,17%)
Сосудистые аномалии головного мозга с развитием субарахноидальных кровоизлияний	4 (16,67%)
Разрыв аорты (синуса Вальсальвы)	1 (4,17%)
Патология сердца, обусловленная дисплазией соединительной ткани	6 (25,00%)
Другие (патология органов дыхания)	2 (8,33%)
Всего	24

Снижение сократительной функции миокарда при ДКМП способствует ускоренному развитию тромботических осложнений вследствие замедления пристеночного кровотока и формированию пристеночных тромбов.

У умерших были выявлены различные анатомо-конституциональные нарушения — признаки дисплазии соединительной ткани. Они были представлены как крупными диспластикозависимыми признаками, либо малыми (малые стигмы ДСТ), также наблюдались сочетания данных признаков. В процессе наружного осмотра трупов были выявлены следующие признаки ДСТ: астенический тип конституции, высокий рост (22 наблюдения (91,67%)); длинная уплощённая узкая грудная клетка, а также деформации грудины (воронкообразная деформация 1-2 степени) (6 случаев (25,00%)); удлинение верхних и нижних конечностей и удлинение пальцев рук (арахнодактилия) (6 наблюдений (25,00%)); патологии со стороны позвоночного столба (сколиозы 1-2 степени) (7 случаев (29,17%)) (рисунки 5-7).



Рисунок 5 – Случай смерти курсанта при физической подготовке Астеническая конституция. Рост 182 см. Воронкообразная деформация грудины 2 степени



Рисунок 6 – Малые стигмы ДСТ – диастема, скученность зубов у курсанта возрастом 18 лет



Рисунок 7 – Плоская стопа, сандалевидная щель

Анализ медицинской документации умерших, заведённой прижизненно, показал, что ещё в детском и подростковом возрасте у них были выявлены различные патологии со стороны опорно-двигательного аппарата, в частности сколиозы 0-1 степени, Нарушение осанки, который в дальнейшем не были учтены при прохождении медицинских освидетельствований.

При исследовании трупов выявлялись малые признаки ДСТ, такие как скученность зубов, их неправильный рост, диастема, сросшиеся мочка уха, Х-образная деформация нижних конечностей, а также различные виды плоскостопия (продольное, поперечное и смешанные формы), включая вальгусную стопу. Кроме того, выявлялись признаки поражения вен, в частности геморрой и варикозные узлы вен нижних конечностей (13% наблюдений).

Макроскопическое исследование сердца показало наличие гипертрофии с увеличением его массы более 350 грамм. В трёх наблюдениях масса сердца была выражена максимально и составила 440, 420 и 410 г.

При изучении сердца у умерших были отмечены следующие признаки: его шаровидная форма с закруглением верхушки, дряблость миокарда, сглаженность стали и сердцем, наблюдалось дилатация полостей сердца, преимущественно левого желудочка и левого предсердия.

Таблица 5 – Статистические значения массы (г) сердца у лиц молодого возраста (курсантов высших военных учебных заведений), умерших во время физической нагрузки

Величина	Значение, г.
Среднее	423,33±10,80
Стандартное отклонение (сигма)	15,27
25_% процентиль	415
75_% процентиль	430
Медиана	420

Несмотря на то, что у умерших наблюдались выраженные признаки гипертрофии сердца, гистологических признаков гипертрофии миокарда выявлено не было. Толщина миокарда левого желудочка находилась в диапазоне от 12 до 13 мм, правого - от 2 до 3 мм.

Послойное изучение сердца умерших от дилатационной кардиомиопатии позволило установить, что типовые патологические изменения со стороны венечных артерий (выраженные признаки атеросклероза со стенозом артерий), клапанов сердца (пневматические поражения, кальциноз створок, стенозирование клапанов) отсутствовали. В некоторых случаях выявлялись изменения в виде пятен и полос в устьях венечных артерий, а также начальные признаки липоидоза. Наблюдалась сплюсненность и истонченность сосочковых и трабекулярных мышц вследствие выраженной дилатации полостей сердца. Эндокард в области клапанов и стенок сердца имел тусклый вид и белесоватость, что является признаком начальных склеротических изменений.

При плоскостных разрезах миокарда выявлялись признаки его дряблости, мжелтоватый оттенок, неравномерная крови наполнения; он имел пёстрый вид за счёт чередования очагов ишемии и острого полнокровия. Изменения преимущественно затрагивали область проводящая система сердца, а именно межпредсердную и начальную часть межжелудочковой перегородки.

Сердце является основным органом-мишенью при ДСТ, при этом наблюдаются изменения его формы, нарушения формообразования, гипоксические и метаболические нарушения в миокарде. Картина диспластического сердца характеризовалась гипоплазией (уменьшение массы сердца менее 260 г.), наблюдался частичный перекут его вокруг своей оси вследствие имеющихся патологий опорно-двигательного аппарата (патология грудины и позвоночного столба), а также патологии клапанов сердца и его структурных элементов.

В 93% случаев был выявлен пролапс митрального клапана. Поражение митрального клапана в основном затрагивало его фиброзный слой, где выявлялись признаки его истончения, чередование с очагами неравномерного утолщения, что в конечном итоге снижало механическую целостность и свойства клапана. Отмечено относительное увеличение его окружности, истончение створок, наблюдалось их провисание в полость левого желудочка. При гистологическом исследовании выявлялась его миксоматозная дегенерация, дезорганизация хода эластических и фибриллярных коллагенных волокон, имело место накопление кислых мукополисахаридов без признаков воспаления.

Аномальные хорды в сердце были выявлены в 100% случаев, их количество достигало трёх и более. Аномальные хорды имели различную толщину (до 1,5 мм) и длину в местах прикрепления. Также хорды имели различное расположение (поперечное, диагональное), они локализовались в полости левого и правого желудочка (рисунок 8).



Рисунок 8 – Множественные аномальные, поперечные и диагональные хорды полостей сердца при внешних признаках ДСТ

У основания аномальных хорд пристеночный эндокард имел белесоватый оттенок и характеризовался утолщением. При послойном изучении сердца в области аномальных хорд наблюдались признаки нарушения микроциркуляции в виде очагов ишемии и неравномерного кровенаполнения, имелись выраженные изменения кардиомиоцитов с мелкоочаговым.

В 4-х случаях смерти ее причиной при ДСТ стали базальные субарахноидальные кровоизлияния нетравматической природы, при которых наблюдался прорыв крови в желудочки головного мозга.

Разрыв синуса Вальсальвы явился причиной смерти в 1 наблюдении; данное состояние является сравнительно редкой патологией, которая часто ассоциирована с врождёнными патологиями соединительной ткани, такими как синдром Марфана, Эллерса-Данло и другими. Причиной развития данного состояния является врождённая слабость эластических и коллагеновых волокон в области синуса.

При гистологическом исследовании миокарда, особенно из левых отделов сердца, удалось выявить однотипную морфологическую картину, при которой наблюдались признаки миоцитолита с атрофией кардиомиоцитов, диспропорция между гипертрофией клеточных ядер и кардиомиоцитов, наблюдалось

выраженная гиперхромность их ядер. В интерстиции патологических изменений выявлено не было, однако наблюдался липоматоз миокарда. Выявлялись признаки периваскулярного кардиосклероза, а также признаки фиброза миокарда и склероза эндокарда (рисунок 9).

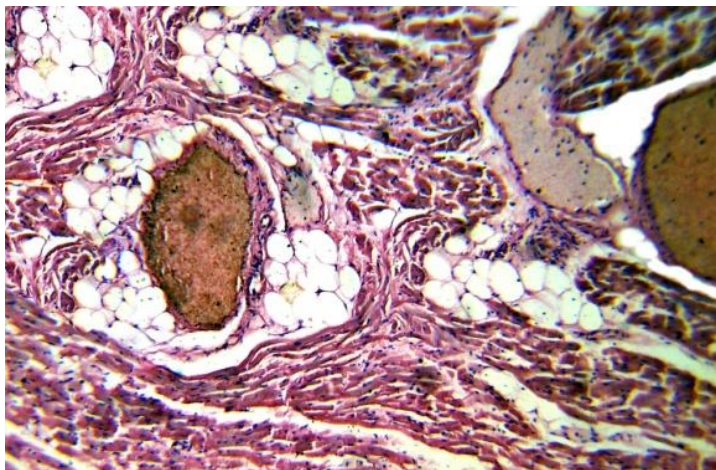


Рисунок 9 – Молодой военнослужащий, 21 год. Смерть при маршброске. Дилатационная кардиомиопатия (масса сердца 410 г). Липоматоз миокарда. Периваскулярный кардиосклероз

Острая вирусная инфекция предшествовала наступлению смерти в 4-х случаях, при этом в миокарде наблюдались признаки клеточной инфильтрации, однако признаки некроза кардиомиоцитов отсутствовали.

В реализации механизма внезапной смерти играет роль и психоэмоциональный стресс, который испытывают молодые военнослужащие при прохождении воинской службы. На сегодняшний день хорошо известна роль симпатикоадреналовой системы в регуляции функции различных внутренних органов. Нарушение секреции катехоламинов вызывает различные патологии сердечно-сосудистой системы, в частности артериальную гипертензию, которая усугубляет течение основных заболеваний. В патогенезе внезапной сердечной смерти играют роль выработка трех основных катехоламинов — адреналина, норадреналина и дофамина, секретирующихся в различных отделах симпатикоадреналовой системы, как в центральных, так и периферических. Таким

образом, гормональные нарушения являются дополнительным фактором, потенцирующим риск внезапной сердечной смерти.

3.3 Анализ медицинской документации спортсменов по данным ФГБУ «Федеральный научно-клинический центр специализированных видов медицинской помощи и медицинских технологий ФМБА России»

В целях установления характера патологических изменений у живых лиц, являющихся предвестниками развития внезапной сердечной смерти при физических нагрузках, на фоне тренировок, в соревновательном процессе, изучены данные углубленного медицинского обследования спортсменов в ФМБА России.

Общее количество спортсменов составило 1384, среди них мужчин 859, женщин 525. Распределение спортсменов по числу обращений по годам указано на рисунке 10.

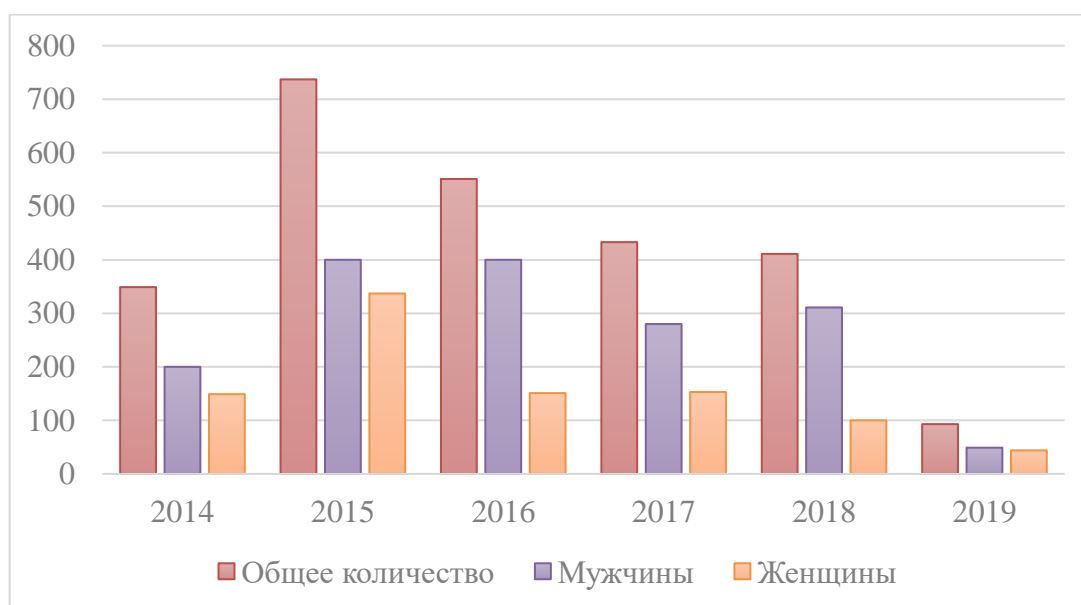


Рисунок 10 – Распределение числа спортсменов, прошедших углубленное медицинское обследование с 2014 по 2019 гг.

Распределение испытуемых по возрасту указано на рисунке 11.

Общее количество видов спорта, в которых были задействованы спортсмены, составило 76. Их распределение по частоте встречаемости указано на рисунке 12.

Анализ медицинской документации профессиональных спортсменов показал, что наиболее частыми патологиями со стороны сердечно-сосудистой системы стали поражения клапанов сердца. Данные нарушения были представлены в виде стеноза, пролапса, недостаточности клапанов или их сочетания.

Следует отметить, что патологии клапанов вследствие инфекционного или ревматического поражения в исследовании отсутствовали (рисунок 13).

В совокупности, данные патологии были зарегистрированы у 885 спортсменов (63,95%). Среди них были выявлены поражения митрального, трикуспидального, аортального клапанов, клапана легочной артерии и их сочетания.

В исследовании наиболее частой патологией клапанов явился пролапс митрального клапана (ПМК), который был зарегистрирован у 777 спортсменов. Диагноз «пролапс митрального клапана I степени» был поставлен 18 спортсменам, среди них были выявлены 3 случая регургитации. Следует отметить, что данная патология чаще всего протекала бессимптомно, пациенты не предъявляли каких-либо жалоб по поводу своего состояния.

На втором месте по частоте распространения среди аномалий клапанного аппарата сердца у спортсменов стали пороки аортального клапана (ПАК), обнаруженные у 52 спортсменов.

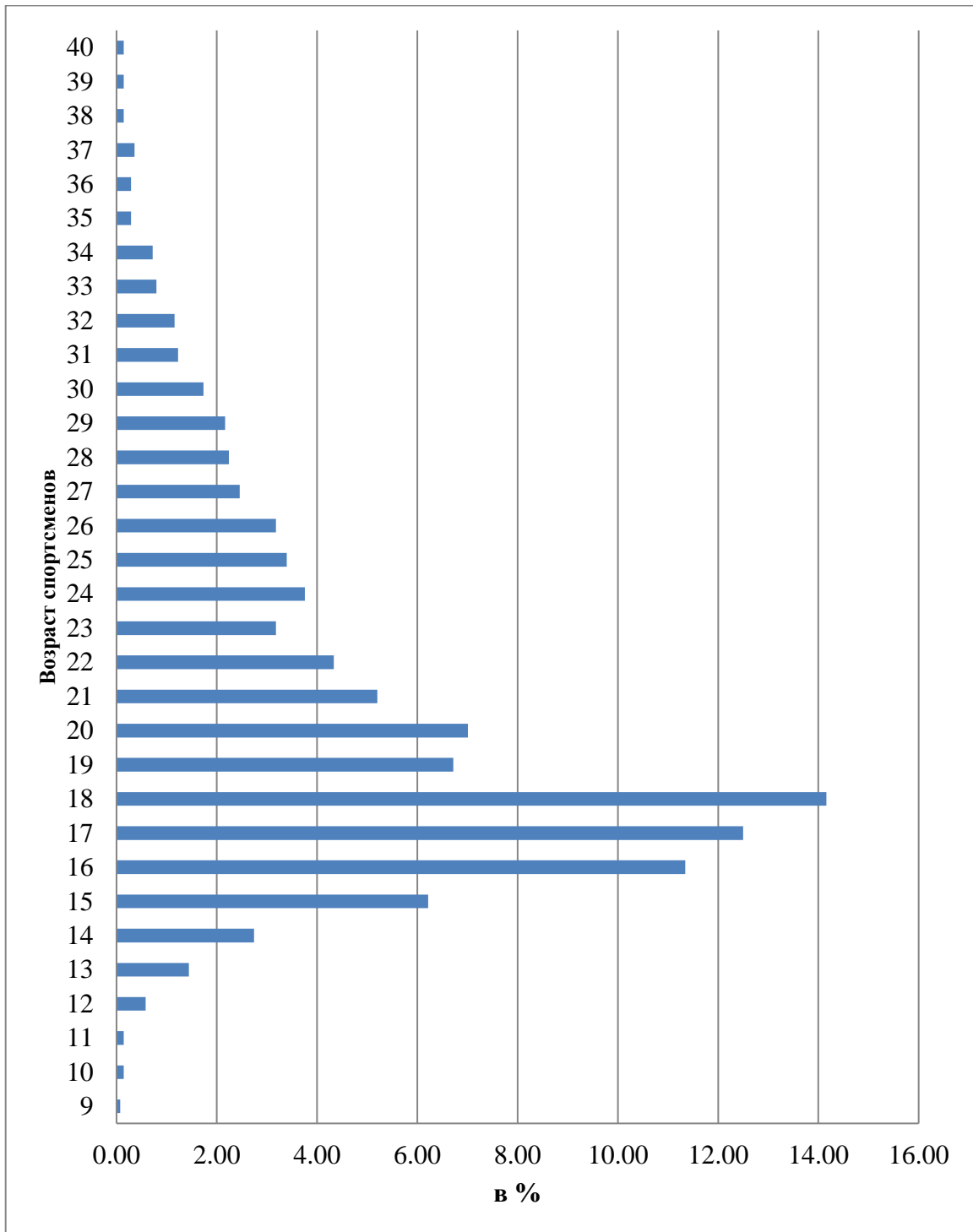


Рисунок 11 – Распределение спортсменов, прошедших углубленное медицинское обследование, по возрасту

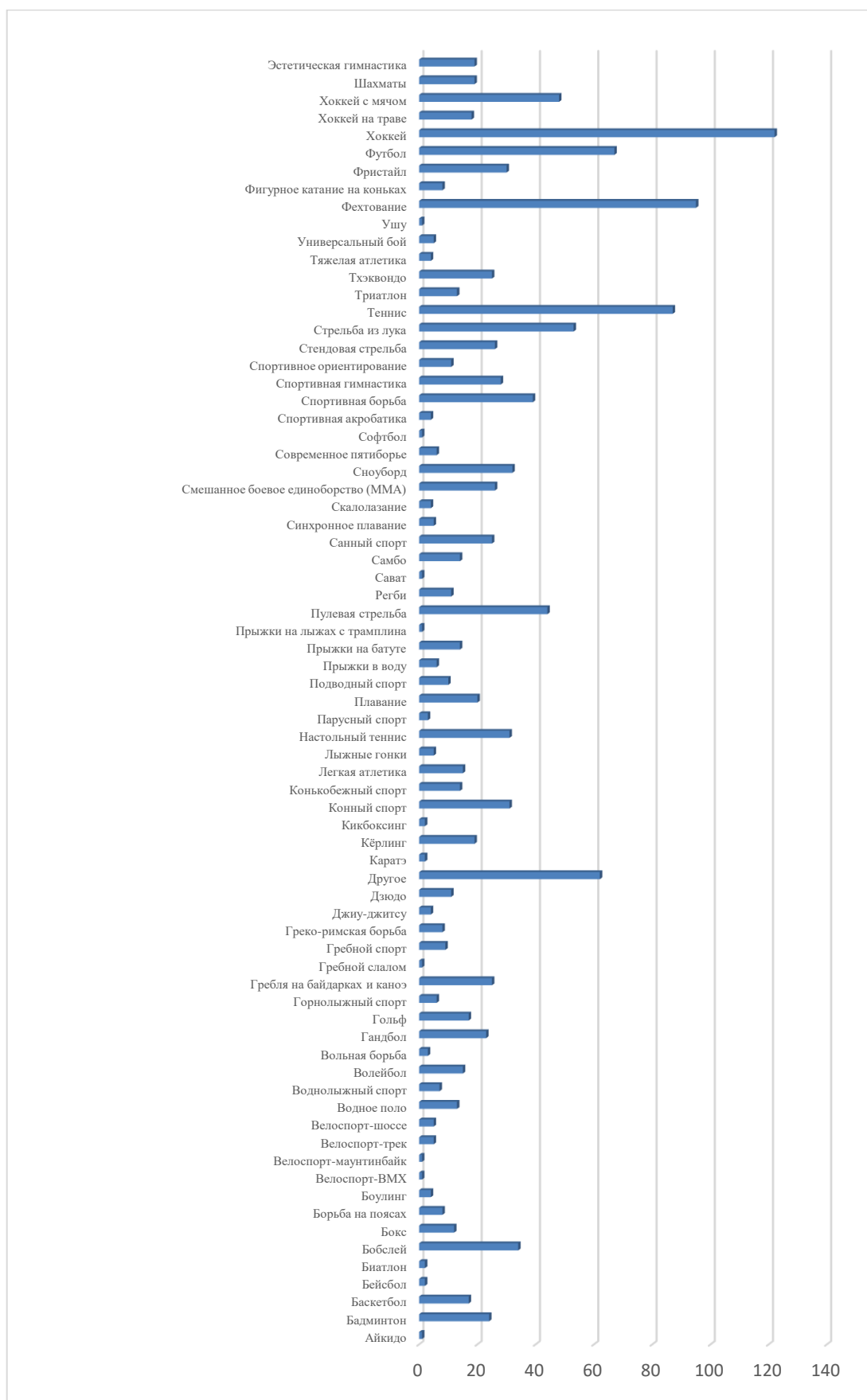


Рисунок 12 – Распределение спортсменов, прошедших углубленное медицинское обследование, по видам спорта

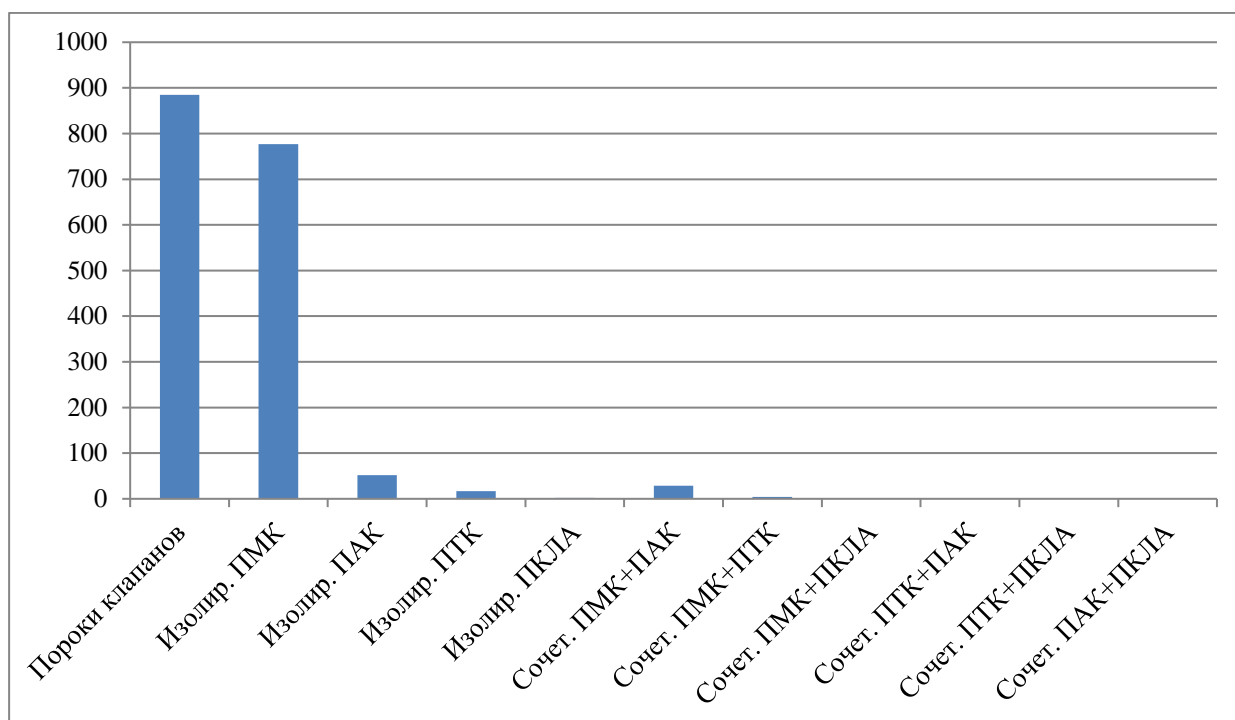


Рисунок 13 – Распределение патологий клапанного аппарата сердца в III группе по частоте

Меньшую частоту распространения имели патологии трехстворчатого клапана (ПТК) и клапана легочной артерии (ПКЛА). Пороки трёхстворчатого клапана была обнаружена у 17 спортсменов. Аномалии со стороны клапанов легочной артерии составили 2 наблюдения.

В 4 наблюдениях были выявлены сочетания ПТК с ПМК, в 1 наблюдении – с ПАК, в 1 наблюдении – с ПКЛА. Сочетание ПАК с ПМК наблюдалось в 29 случаях, ПМК с ПКЛА – 1 наблюдение, ПАК и ПКЛА – 1 наблюдение.

Другой частой находкой при проведении ЭХО-КГ исследования стали аномальные хорды в сердце; общее количество спортсменов с данной патологией было 630 (45,52%). Кроме того, в 4 (0,29%) случаях были обнаружены аномальные трабекулы в желудочках сердца.

Чрезвычайно редкой находкой у живых спортсменов стали кардиомиопатии. В совокупности, данный диагноз был поставлен 10 (0,72%) спортсменам.

Наиболее частой разновидностью кардиомиопатий стала кардиомиопатия вследствие внешних причин и лекарственная; данный диагноз был поставлен 6 (0,43%) спортсменам. Гипертрофическая кардиомиопатия составила 2 случая (0,14%), кардиомиопатия неуточненная и кардиомиопатия при метаболических нарушениях составили по 1 случаю (0,07%).

Крайне редки у спортсменов и такие патологии, как аневризмы сердца и сосудов; часто они могут коррелировать с наличием признаков («стигм») дисплазии соединительной ткани. Так, аневризма сердца была обнаружена у 1 спортсменки (0,07%) возраста 14 лет, диагноз был поставлен при помощи УЗИ сердца. В данном случае также имели место сопутствующие заболевания в виде деформирующей дорсопатии, юношеского идиопатического сколиоза.

Следует отметить, в III группе исследования ЭКГ исследование было проведено не во всех случаях. Нормальный синусовый ритм был зарегистрирован в 673 наблюдениях. Частым отклонением от нормы стала синусовая брадикардия (108 наблюдений). Данное обстоятельство может быть связано с адаптацией организма к тяжелой физической нагрузке, а также быть результатом длительных тренировок на выносливость. Синусовая тахикардия была обнаружена у 45 спортсменов.

С помощью Холтеровского мониторирования были выявлены такие виды аритмий, как экстрасистолы, обнаруженные у 6 спортсменов.

В 85 наблюдениях в III группе были зарегистрированы миокардиодистрофии. В основной массе, изменения миокарда носили минимальный характер (0-1 степень), имели место умеренные изменения на ЭКГ, в частности, со стороны зубца Т в виде инверсии, уплощения или снижения вольтажа.

Отдельную категорию составили синдромальные состояния, выявляемые на ЭКГ. В 6 случаях (0,43%) был выявлен синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта. В 5 (0,36%) наблюдениях был выявлен синдром удлинённого интервала QT. Следует отметить, что данные заболевания либо не имеют морфологических проявлений, либо изменения сердца при них незначительны (рисунок 14).

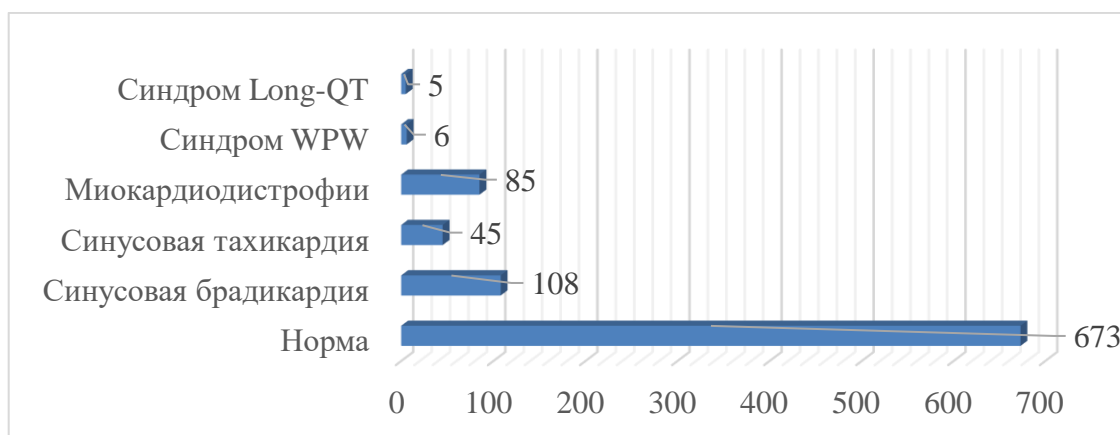


Рисунок 14 – Частотное распределение нарушений ритма сердца по результатам ЭКГ в III группе

При обследовании спортсменов были зарегистрированы различные признаки ДСТ (рисунок 15).

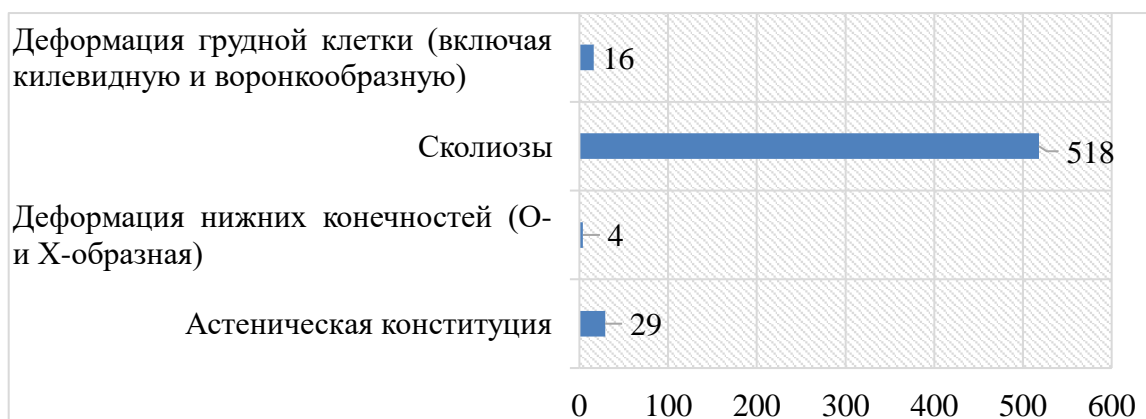


Рисунок 15 – Распределение стигм дисплазий соединительной ткани в III группе по количеству наблюдений

Несмотря на значительную распространенность малых стигм ДСТ, резко выраженные синдромальные состояния явились редкостью. Так, в 1 (0,07%) случае был выявлен синдром Марфана; также в 1 (0,07%) случае был выявлен диспластический синдром. В 2 (0,14%) случаях был зарегистрирован диспластический коксартроз.

3.4 Изучение морфологических параллелей в исследуемых группах лиц молодого возраста. Критерии судебно-медицинской диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста при физической нагрузке

Для I группы был характерен целый ряд заболеваний различных органов и систем. Среди них встречаются болезни сердечно-сосудистой системы, дыхательной, центральной нервной системы, опорно-двигательного аппарата и др.

Наибольшую актуальность с точки зрения повышенного риска летальных осложнений, своевременной диагностики и выбора дальнейшей тактики лечения имеют патологии сердечно-сосудистой системы. По данным, приведенным Макаровой Г.А., наибольший удельный вес среди спортсменов имеют миокардиодистрофия, гипертоническая болезнь, миокардиты, варикозное расширение вен [57].

Миокардиодистрофии были зарегистрированы в 85 наблюдениях в группе спортсменов, диагноз ставился на основе проведенного ЭКГ исследования. Как правило, изменения миокарда носили минимальный характер (0-1 степень). В основной массе имели место умеренные изменения на ЭКГ, в частности, со стороны зубца Т в виде инверсии, уплощения или снижения вольтажа. Данная патология во всех случаях протекала компенсировано, отсутствовали данные о наличии каких-либо жалоб или нарушений со стороны сердечно-сосудистой системы.

В исследовании, при анализе группы спортсменов, признаков гипертонии выявлено не было. Главным диагностическим признаком гипертонической болезни является повышение артериального давления, как первичное (как правило, в данном случае имеет место стойкое нарушение высшей нервной регуляции работы сердечно-сосудистой системы), либо быть вторичное. Часто повышение давления может быть следствием нарушения работы органов эндокринной системы. Однако следует отметить, что гипертоническая болезнь является характерным заболеванием для группы старшего возраста, при этом она редко наблюдается среди лиц молодого возраста. Исключением являются

злокачественные формы гипертонии, которые формируются в юношеском возрасте имеет тенденцию к быстрому прогрессированию.

Другой патологией, встречающейся среди лиц молодого возраста, является миокардит. В исследовании данная патология среди испытуемых I группы выявлена не была, однако имел место 1 случай внезапной смерти молодого военнослужащего с данной патологией. Миокардит есть не что иное, как воспаление сердечной мышцы, имеющее либо бактериальную, либо вирусную природу. Как правило, данная патология возникает через 2-3 недели после перенесенного острого заболевания (ОРЗ, ангина), что было выявлено у умерших при изучении прижизненной медицинской документации. Характерными для миокардитов являются продолжительные боли в области сердца, понижение артериального давления, тахикардия, одышка при физической нагрузке. Данное заболевание является безусловным фактором, ограничивающим допуск спортсмена к профессиональной спортивной деятельности. Допускаются такие спортсмены не ранее, чем через 6 месяцев после выздоровления при отсутствии характерных изменений ЭКГ, ЭХО-КГ, биохимического состава крови.

Следует отметить, что перечисленные заболевания, несмотря на свою распространенность, редко приводят к фатальным осложнениям. Тем не менее, данные патологии имеют определенный риск вследствие возможного бессимптомного течения и потенцирования развития фатальных состояний. В частности, при артериальной гипертонии имеет место проградентное течение, ограничивающее спортсменов в физической нагрузке.

Среди причин внезапной смерти при физической нагрузке фигурируют такие заболевания как инфаркт миокарда, не диагностированные при жизни пороки сердца, кардиомиопатии и острые нарушения мозгового кровообращения.

Такая нозология, как инфаркт миокарда, отсутствовала в группе спортсменов. В выборке умерших военнослужащих выявлено 3 случая смерти вследствие нарушений коронарного кровообращения. Стоит отметить, что среди лиц молодого возраста, данная патология также мало распространена, в группе риска в основном находятся люди старшего и пожилого возраста.

Пороки сердца являются анатомическими дефектами сердца и могут быть как врождёнными, так и приобретенными. Врождённые пороки сердца включают незаращение межпредсердной и межжелудочковой перегородки, стеноз или сужение легочной артерии, незаращение артериального протока, соединяющего легочную артерию с аортой в эмбриональном периоде. Причинами данных патологий могут быть перенесённые матерью во время беременности инфекционные заболевания (в частности краснуха, корь), интоксикации организма, включая курение и употребление алкоголя, а также радиоактивное облучение и др. В некоторых случаях врождённые пороки сердца коррелируют с развитием других аномалий внутренних органов, в частности почек, лицевого скелета и др. Приобретённые пороки сердца обычно затрагивают его клапанный аппарат, причина, как правило, обусловлена ревматизмом. Следует отметить, что случаев ревматического поражения клапанного аппарата не было зафиксировано ни в одной исследуемой группе. Более редкими причинами являются эндокардиты, сифилис и др.

Среди профессиональных спортсменов наиболее часто встречаются патологии клапанного аппарата сердца; наиболее распространенным является пролапс митрального клапана. Во всех исследуемых случаях данная патология протекала компенсировано. Однако, когда присутствует выраженная сердечная недостаточность, возникает необходимость правильной оценки изменений и недопуска спортсмена к тренировочному и соревновательному процессу. В частности, пролапс митрального клапана 1 степени не является противопоказанием для занятий спортом, при пролапсе 1-2 степени требуется проведение стресс-ЭХО-КГ теста, по результатам которого можно определить функциональное состояние сердечно-сосудистой системы. Данные исследования проводятся с акцентом на изучение градиента давления в камерах сердца (в случаях недостаточности митрального клапана, градиент давления между камерами сердца будет неуклонно возрастать). При выраженной патологии митрального клапана его недостаточность является безусловным противопоказанием для занятий спортивной деятельностью, как тренировочной,

так и соревновательной. Аналогично оцениваются функциональные особенности аортального, трехстворчатого клапанов, а также клапана лёгочной артерии.

Частой находкой при проведении ЭХО-КГ исследования становятся аномальные хорды и трабекулы в полостях сердца. Данные изменения как правило находят и у внезапно умерших ЛМВ при вскрытии. Среди профессиональных спортсменов с данной патологией критерием допуска является установление пути проведения импульсов в сердце, т.е. участвуют ли в нем аномальные хорды и трабекулы. В случае отсутствия данного явления, наличие аномальных хорд не является противопоказанием к занятиям спортом, однако при их наличии требуется тщательное медицинское наблюдение и контроль со стороны врачей.

Безусловным противопоказанием к занятиям спортом, а также несения военной службы, являются кардиомиопатии всех видов [50]. Данная патология среди спортсменов и военнослужащих выявлена в чрезвычайно малом количестве, при этом являясь наиболее распространенной причиной смерти в обеих исследуемых группах умерших ЛМВ.

Аневризмы сердца и сосудов были выявлены в обеих исследованных группах. Следует отметить, что в ряде случаев данная патология не является противопоказанием к спортивной деятельности, в частности, при аневризме сердца, когда ее диаметр менее 6 мм при расположении в полостях сердца, в частности в межпредсердной и межжелудочковой перегородки возле овального окна.

Для изучения связей между различными патологиями в исследуемых группах I, II, и III был проведен корреляционный анализ (таблица 6, рисунок 16).

В исследовании показано, что ведущую роль в генезе ВС ЛМВ при физической нагрузке имеют различные формы кардиомиопатий. Изучение корреляций позволило выявить существенные различия среди патологий, представленных в изучаемых группах. Наиболее часто в группах I и II в качестве диагноза были поставлены следующие нозологические дефиниции: собственно кардиомиопатия, гипертрофическая и дилатационная кардиомиопатии,

аритмогенная дисплазия правого желудочка, кардиомиопатия вследствие метаболического синдрома, ишемическая кардиомиопатия.

В группе III наиболее частой разновидностью кардиомиопатий стала кардиомиопатия вследствие внешних причин и лекарственная; данная патология не была зарегистрирована в группах умерших лиц. Меньшее число случаев составили гипертрофическая кардиомиопатия, кардиомиопатия неуточненная и кардиомиопатия при метаболических нарушениях, где имелась корреляция с исследуемыми группами. Случаи дилатационной кардиомиопатии, аритмогенной кардиомиопатии правого желудочка среди спортсменов зарегистрированы не были.

Нужно отметить, что в ряде случаев у спортсменов течение кардиомиопатии имело определенные особенности. В частности, ранее уже указывалось, что кардиомиопатии у данной группы могут являться следствием активного тренировочного процесса и быть обратимыми. Кроме того, спортсмены находятся под постоянным медицинским наблюдением со стороны спортивных врачей и могут получать соответствующую терапию при наличии морбидных признаков.

Проведенный анализ ДСТ как фактора риска ВС ЛМВ показал, что синдромальные состояния (синдромы Марфана и Эллерса-Данло) в группах умерших лиц представлены не были. Следует обратить внимание на то, что значительную распространенность имеют признаки недифференцированных ДСТ, которые ассоциируются с патологией ССС.

Распределение стигм ДСТ указано в таблице 7. Корреляции между стигмами и исходом указаны в таблицах 8-14.

Наибольшую статистическую силу связи с высоким риском летального исхода продемонстрировали такие стигмы, как «астеническая конституция», «удлинение конечностей и арахнодактилия». Среднюю силу связи показали стигмы «деформация нижних конечностей» и «деформация грудной клетки». Стигмы «плоскостопие» и «деформация позвоночника» показали несущественный уровень связи с риском возникновения летального исхода.

Таблица 6 – Частота факторов риска ВС ЛМВ в исследуемых группах I-II и III

Фактор риска	Живые			Умершие			p
	частота	95% доверительные границы		частота	95% доверительные границы		
		от	до		от	до	
Острая коронарная недостаточность	0,58%	0,30%	1,04%	9,09%	3,40%	20,23%	0,002
Интерстициальный миокардит	0,00%	0,00%	0,27%	3,03%	0,74%	10,58%	0,023
Аневризма сердца	0,07%	0,02%	0,27%	0,00%	0,08%	10,58%	0,977
Сосудистые аномалии головного мозга с развитием субарахноидальных кровоизлияний	0,00%	0,00%	0,27%	15,15%	6,98%	28,20%	<0,001
Аневризма аорты (синуса Вальсальвы)	0,07%	0,02%	0,27%	3,03%	0,74%	10,58%	0,046
Патология сердца, обусловленная дисплазией соединительной ткани	0,07%	0,02%	0,27%	18,18%	8,98%	31,90%	<0,001
Кардиомиопатия	0,72%	0,40%	1,23%	42,42%	28,11%	57,86%	<0,001
Аритмогенная КМП	0,00%	0,00%	0,27%	9,09%	3,40%	20,23%	<0,001
Дилатационная КМП	0,00%	0,00%	0,27%	21,21%	11,09%	35,46%	0,142
Гипертрофическая КМП	0,07%	0,02%	0,27%	9,09%	3,40%	20,23%	<0,001
Неуточненная КМП	0,07%	0,02%	0,27%	0,00%	0,08%	10,58%	0,977
Метаболическая КМП	0,07%	0,02%	0,27%	3,03%	0,74%	10,58%	0,046
Внешние и лекарственные КМП	0,36%	0,16%	0,74%	0,00%	0,08%	10,58%	0,889
Другие КМП	0,07%	0,02%	0,27%	9,09%	3,40%	20,23%	<0,001
Другие (патология органов дыхания)	0,43%	0,20%	0,84%	6,06%	1,92%	15,76%	0,013

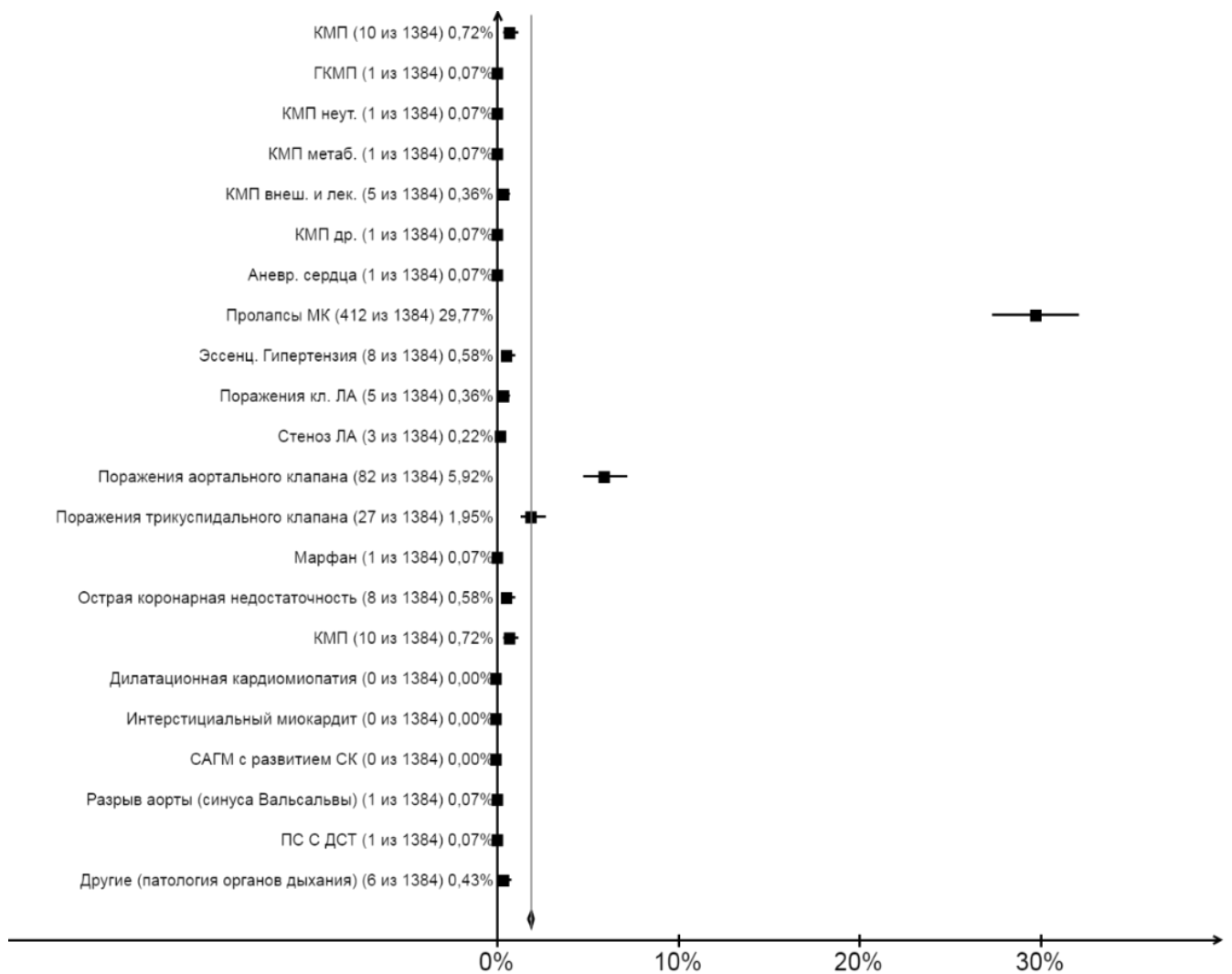


Рисунок 16 - Распределение частоты патологий в III группе

В соответствии с данными проведенного корреляционного анализа, в качестве критериев диагностики ВС ЛМВ при физической нагрузке можно выделить следующие дефиниции:

1. **Катамнестические:** резкое побледнение лица с последующим цианозом; потеря сознания; выделение пены изо рта; жалобы на головную боль, головокружения; потери сознания; наличие физической нагрузки в анамнезе; диагностированные ОРВИ в течение последних 2-х недель до момента наступления

смерти; артериальная гипертензия; вегетососудистая дистония; астенический синдром;

2. **Патоморфологические:** признаки ДКМП или ГКМП; липоматоз и фиброз эпикарда, фиброз пристеночного эндокарда и верхушек сосочковых мышц, очаговый фиброз атриовентрикулярных клапанов; поражение проводящей системы сердца в виде липоматоза, очагового фиброза, неравномерного кровенаполнения; разрывы аневризм сосудов головного мозга, аномальные хорды в сердце (атипично расположенные, верхушечные, диагональные, межтрабекулярные, межсосочковые); признаки быстрой смерти, отек легких и головного мозга;

3. **Гистологические:** атрофия кардиомиоцитов с признаками миоцитолита; диспропорция между гипертрофией клеточных ядер и кардиомиоцитами; гиперхромность ядер кардиомиоцитов; признаки липоматоза миокарда; кардиосклероз; признаки склеротических процессов эндокарда с очаговым фиброзом миокарда

4. **Дополнительные:** астеническая конституция, удлинение конечностей, арахнодактилия, деформации грудной клетки (килевидная, воронкообразная), деформации нижних конечностей.

Данные критерии показали высокий уровень взаимосвязи с повышенным риском развития внезапной смерти у ЛМВ при занятиях спортом и физнагрузках.

Таблица 7 – Распределение стигм дисплазий соединительной ткани в исследуемых группах (по количеству наблюдений)

Признак	I группа (N, %)	II группа (N, %)	III группа (N, %)
Астеническая конституция	7 (77,78%)	22 (91,67%)	29 (2,10%)
Деформация нижних конечностей (О- и Х-образная)	1 (11,11%)	4 (16,67%)	4 (0,209%)
Сколиозы	3 (33,33%)	7 (29,17%)	518 (37,43%)
Деформация грудной клетки (включая килевидную и воронкообразную)	1 (11,11%)	6 (25,00%)	16 (1,16%)
Плоскостопие	5 (55,56%)	12 (50,00%)	478 (34,54%)
Удлинение конечностей и арахнодактилия	2 (22,22%)	6 (25,00%)	0 (0,00%)

Таблица 8 – Расчет критерия Пирсона для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель	Уровень значимости
Астеническая конституция	604.198	<0,001
Деформация нижних конечностей	112.813	<0,001
Деформация позвоночника	0.700	0.403
Деформация грудной клетки	81.193	<0,001
Плоскостопие	4.087	0.044
Удлинение конечностей и арахнодактилия	337.420	<0,001

Таблица 9 – Расчет критерия Пирсона с поправкой на правдоподобие для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель	Уровень значимости
Астеническая конституция	178.353	<0,001
Деформация нижних конечностей	26.174	<0,001
Деформация позвоночника	0.720	0.396
Деформация грудной клетки	26.537	<0,001
Плоскостопие	3.889	0.049
Удлинение конечностей и арахнодактилия	Н/д	1.000

Таблица 10 – Расчет критерия Пирсона с поправкой Йейтса для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель	Уровень значимости
Астеническая конституция	582.543	<0,001
Деформация нижних конечностей	90.492	<0,001
Деформация позвоночника	0.428	0.513
Деформация грудной клетки	69.119	<0,001
Плоскостопие	3.374	0.067
Удлинение конечностей и арахнодактилия	295.619	<0,001

Таблица 11 – Расчет коэффициента сопряженности Пирсона (С) для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель, С	Связь исследуемых признаков
Астеническая конституция	0.547	относительно сильная
Деформация нижних конечностей	0.272	средняя
Деформация позвоночника	0.022	незначительная
Деформация грудной клетки	0.233	средняя
Плоскостопие	0.054	незначительная
Удлинение конечностей и арахнодактилия	0.439	относительно сильная

Таблица 12 – Расчет нормированного показателя коэффициента Пирсона (С') для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель, С'	Связь исследуемых признаков
Астеническая конституция	0.773	сильная
Деформация нижних конечностей	0.384	средняя
Деформация позвоночника	0.031	незначительная
Деформация грудной клетки	0.329	средняя
Плоскостопие	0.076	незначительная
Удлинение конечностей и арахнодактилия	0.620	сильная

Таблица 13 – Расчет критериев Крамера (V), Чупрова (К) и критерия ф для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель	Связь исследуемых признаков
Астеническая конституция	0.653	сильная
Деформация нижних конечностей	0.282	средняя
Деформация позвоночника	0.022	незначительная
Деформация грудной клетки	0.239	средняя
Плоскостопие	0.054	незначительная
Удлинение конечностей и арахнодактилия	0.488	относительно сильная

Таблица 14 – Расчет минимального значения ожидаемого явления для стигм дисплазии соединительной ткани

Наименование	Показатель
Астеническая конституция	1.35
Деформация нижних конечностей	0.21
Деформация позвоночника	12.30
Деформация грудной клетки	0.54
Плоскостопие	11.53
Удлинение конечностей и арахнодактилия	0.19

3.5 Разбор клинического случая из практики

Обстоятельства дела

Из **обвинительного заключения №XXXXXXXX** хх.хх.хххх г. с 10.00 часов до 10.45 часов в бассейне «СШОР №X») под руководством тренера В. проводились занятия по обучению плаванию воспитанников МБОУ СОШ №X г. Ц., среди которых была ученица 3 класса М., возраста 9 лет.

Обучение плаванию предусматривалось по 12-ти часовому курсу занятий. Обучающиеся уже с 5-го занятия могут держаться на воде без вспомогательных средств и проплыть самостоятельно определенное расстояние. А на 8-м занятии имеют навык держаться на воде.

Во время 8-го по счету занятия по обучению плаванию, в 10 часов 20 минут хх.хх.хххх М., находившейся в бассейне у бортика с другими детьми, стоя на специальной подростковой платформе (глубина бассейна 90 см.) и, ожидавших выполнение следующих упражнений, стало плохо, она потеряла сознание и ушла под воду. Спустя 40 сек., М. была извлечена из воды, тренером В. и медсестрой спортивной школы ГБУ «СШОР №X» ей была оказана первая медицинская помощь, а в последствии и прибывшей скорой помощью, которая положительных результатов не дала, вернуть к жизни ребенка не удалось.

В момент, когда М. погрузилась под воду, как видно из видеозаписи, в помещении ванны бассейна отсутствовал не только дежурный инструктор (или

инструктор по спорту или инструктор-методист), но и медицинский работник. Последний поднялся на ванну бассейна к пострадавшей после того, как был вызван тренерами, через 1,5 мин.

Согласно **показаниям родителей**, М., 9 лет, - родилась здоровым ребенком, каких-либо осложнений, родовых травм, гипоксии не было. Отставания в физическом развитии не было, росла нормальным, подвижным ребенком. Училась в 3 классе на отлично.

За девять лет болела только простудными заболеваниями. Другими болезнями не болела, в обморок никогда не падала.

Плавать не умела, но воды никогда не боялась. Вывозить купаться на водохранилище родители стали вывозить дочь примерно с 3 лет. Она всегда была в вспомогательных для плавания средствах: надувные круги. Когда М. находилась в воде, рядом всегда был кто-то из родителей. Каких-либо инцидентов во время плавания с дочерью никогда не случалось.

После окончания дочерью 2-го класса мать записала ее в приходящий лагерь при школе X г. XXXX. До того, как М. начала посещать приходящий лагерь, весной XXXX года на классном собрании классный руководитель разъяснила, что во время приходящего лагеря будут проводиться занятия в плавательном бассейне, куда можно записать детей. Когда она рассказала об этом М., последняя изъявила желание ходить на плавание. Отдельного заявления на посещение плавательного бассейна она не писала, только на посещение приходящего лагеря, куда было включено посещение плавательного бассейна. Также М. прошла медицинскую комиссию в детской поликлинике, куда ее водил отец. Никаких заболеваний или отклонений по здоровью, препятствующих посещению плавательного бассейна, выявлено не было.

М. стала ходить в лагерь с XX.XX.XXXX. Ей было известно, что от школы два раза в неделю весь лагерь посещал занятия по плаванию в ФОКе, где располагается школа плавания. М. очень нравилось посещать занятия по плаванию, было много эмоций, говорила, что тренер у них мужчина в годах. Жаловалась только на то, что в бассейне душно.

XX.XX.XXXX М. проснулась примерно в 06.30 часов, позавтракала овсяной кашей. В 07.30 часов М. ушла в приходящий лагерь. Отец остался дома. Мать уехала на работу в г. Х. В 10.57 часов ей позвонила учительница, которая сообщила, что М. стало плохо, вызвали скорую помощь, попросила приехать в бассейн ее или мужа. Она позвонила мужу, которого попросила вызвать такси, сообщила, что в бассейне М. стало плохо. В 11.18 часов позвонил муж, который сообщил, что М. умерла. Она отпросилась работы, и сотрудник организации привез ее в бассейн. На втором этаже ФОК, где располагается бассейн, около бассейна увидела дочь, которая признаков жизни не подавала.

По факту смерти ребенка следственным отделом по г. В. было возбуждено уголовное дело №XXXXXXXXXX. Обвиняемым по данному делу признан В., совершивший преступление, предусмотренное ч.2 ст.109 УК РФ. В настоящее время, данное уголовное дело рассмотрено в Ц. районном суде, В. признан виновным в инкриминируемом ему деянии,

При наличии во время занятий инструктора, медицинского работника, исполняющих свои обязанности согласно должностным инструкциям, нормативно-правовым актам, правилам, приказам, М.П. своевременно была бы извлечена из воды, ей была бы оказана медицинская помощь и она осталась жива.

Показания свидетеля Д., согласно которым с 2006 года по настоящее время она работает тренером в бассейне XXXX, расположенном по адресу: г.Х.

XX.XX.XXXX около 10.00 часов она приняла группу детей для проведения занятий, среди которых находилась, как она узнала позже, М. Когда детей завели в помещение бассейна, они их рассадили на стульчики. После этого провели переключку согласно списка, после чего рассказали ребятам технику безопасности при нахождении в помещении и чаше бассейна: нельзя бегать (скользко), не толкаться в воде, не баловаться, не «топить» друг друга в воде, не нырять под воду без указания тренера, вести себя в воде спокойно, точно выполнять указания тренера, и т.д. Также они расспрашивали детей до начала занятий: все ли хорошо себя чувствуют, не болит ли голова, не тошнит ли, не жарко ли им в помещении бассейна. И только когда дети говорят, что с ним все хорошо, они распределяют их

на группы, и приступают к занятиям. 19.06.2018 детей было не много, и они приняли решение распределить их на две группы. Учитывая, что это занятие было не первым, они уже примерно знали кто из детей держится на воде, а кто – нет. В. забрал себе в группу более сильных детей, а она с тренером О. – остальных. Занятия проводились в конце плавательных дорожек: В. с детьми на четвертой плавательной дорожке, а она с О. – на первой плавательной дорожке.

Во время занятий с детьми в помещение бассейна время от времени заходила медицинская сестра, интересуясь у них состоянием детей, и выясняя, не требуется ли помощь кому-либо. Постоянно медицинская сестра в бассейне не находилась.

Инструкторов в бассейне у них нет и никогда раньше не было. Должны ли быть инструкторы в бассейне во время занятий тренеров с детьми, или нет, не знает. Занятия в бассейне с учащимися и с детьми всегда проводились только с участием тренеров, которые во время занятий несут ответственность за жизнь и здоровье детей, с которыми занимаются, что предусмотрено должностной инструкцией тренера.

Далее, после начала занятий с детьми, сколько именно прошло времени уже не помнит, она обратила внимание, что В. при помощи спасательного шеста подтягивает к бортику бассейна тело ребенка, которое находилось на поверхности воды спиной вверх. Она сразу побежала к нему на помощь. Когда подбежала, помогла под руки достать девочку, как в последствии выяснилось, М. из воды. Ребенок признаков жизни не подавал. Чтобы удалить воду из гортани, она встала на одно колено, и вместе с В. положили на ее второе колено на живот головой вниз М. После этого В. ударил ладонью по спине девочки, а она пальцами открыла ей рот для выхода воды, но вода не выходила. Затем прибежала медицинская сестра Б. Они положили девочку на спину, и стали делать искусственное дыхание «рот в рот» (Б.) и непрямой массаж сердца (В.). Из рта ребенка стали вытекать рвотные массы в виде кусочков колбасных изделий, еще какой-то пищи. Чтобы очистить рот ребенка, Б. рукой доставала кусочки пищи из ее рта.

Когда приехал фельдшер, он начал проводить М. реанимационные мероприятия. Через несколько минут к нему присоединилась еще одна фельдшер

скорой медицинской помощи. Они вдвоем продолжили реанимационные мероприятия, но через некоторое время прекратили их, констатировав смерть ребенка.

Протокол осмотра предметов с применением фотосъемки от 18.04.2020, согласно которого осмотрена флеш-карта «XXX» с видеозаписями с камеры видеонаблюдения в бассейне «СШОР №X» от XX.XX.XXXX.

Просмотром файла «1» установлено: на мониторе появляется изображение помещения бассейна: по периметру чаши бассейна установлено ограждение, в левой части помещения бассейна имеется металлическая лестница с металлическими поручнями, ведущая на первый этаж. Чаша бассейна заполнена водой, разделена на четыре плавательные дорожки с номерами «1», «2», «3», «4», указанными на пьедесталах, установленных в начале каждой дорожки. В дальнем левом углу бассейна, находится стол, за которым сидит женщина в розовой майке – тренер по плаванию, за ней на стульях сидят дети. В дальнейшем часть детей уходит в конец плавательной дорожки № 1. На 03 минуте 10 секунде первая и вторая группы детей начали спускаться в чашу бассейна: первая группа на плавательную дорожку № 1, вторая группы на плавательную дорожку № 4. Рядом с чашей бассейна, в конце плавательной дорожки № 4, стоит В., который наблюдает за детьми из второй группы, находящимися в чаше бассейна, вдоль бортика. На 05 минуте 01 секунде видеозаписи В. садится на стул перед чашей бассейна, лицом к детям из второй группы, стоящим лицом к В. вдоль бортика чаши бассейна. На 08 минуте 40 секунде видеозаписи В. встает со стула, и подходит к концу плавательной дорожки № 4. С 09 минуты 11 секунды, после объяснения и демонстрации В. как необходимо выполнять упражнение, дети из второй группы начинают по-очереди подходить к концу плавательной дорожки № 4, и выполнять упражнение «Стрелочка»: подняв руки вверх, и положив ладонь на ладонь, ныряют в воду, проплывая под водой лицом вниз с вытянутыми вперед руками, после чего становятся в конец строя, спиной к бортику чаши бассейна. На 12 минуте 11 секунде видеозаписи упражнение «Стрелочка» начинает выполнять М., которая становится в конце плавательной дорожки № 4, спиной к бортику чаши бассейна,

поднимает вверх руки, кладет ладонь на ладонь, и производит ныряние в воду лицом вниз, проплывает под водой до конца строя детей. На 12 минуте 28 секунде видеозаписи М. выныривает из воды, становится на ноги, подходит в конец строя детей, и на 12 минуте 31 секунде видеозаписи становится спиной к бортику чаши бассейна. На 12 минуте 35 секунде видеозаписи М., стоя спиной к бортику чаши бассейна, вертикально резко опускается под воду В это время В. продолжает объяснять детям правильность выполнения упражнения «Стрелочка». С 12 минуты 48 секунды по 13 минуту 02 секунду видеозаписи в чаше бассейна на поверхности воды несколько раз появляется затылочная область головы и спина М., после чего тело погружается под воду. На 13 минуте 30 секунде видеозаписи В. подходит к краю чаши бассейна, напротив места, где в воде находится М. На 13 минуте 43 секунде видеозаписи В. берет лежащий на бортике чаши бассейна спасательный шест, и на 13 минуте 44 секунде видеозаписи погружает обратный конец спасательного шеста в воду, в место, где находится М., подтягивая спасательным шестом тело М. к бортику чаши бассейна. На 13 минуте 55 секунде видеозаписи В. начинает поднимать тело М. из воды. Таким образом, М. находилась под водой 1 минуту 20 секунд.

Из **выводов**, приведенных в материалах Экспертного Заключение №XXXX: судя по данным предоставленной видеозаписи причиной утопления М. явилось нарушение сознания (обморок) во время нахождения ребенка в бассейне. Нарушение сознания привело к погружению ребенка в воду с развитием утопления; принимая во внимание тяжесть развившегося состояния, неэффективность проводимых мероприятий после достаточно кратковременного пребывания ребенка под водой, можно полагать, что в данном случае имел место кардиогенный обморок с остановкой сердца, осложнившийся развитием утопления. В такой ситуации спасти жизнь пострадавшего удастся далеко не всегда; по данным предоставленных материалов М. была извлечена из воды в кратчайшие сроки после появления у нее симптомов обморочного состояния с последующим погружением под воду; экспертной комиссией каких-либо признаков неправильного оказания медицинской помощи не выявлено.

В данном наблюдении имела место внезапная смерть, произошедшая во время плавания в бассейне. Диагноз утопления опровергается данными об отсутствии воды в просвете дыхательных путей, скоростью наступления смерти и малым временем пребывания в воде. Кроме того, при реанимационных мероприятиях отсутствовало отделение значительного количества жидкости в рвотных массах, что характерно для случаев утопления.

Причиной смерти в данном случае явился миокардит, что подтверждается данными судебно-медицинского вскрытия и гистологического исследований, в частности, имелись признаки воспалительных изменений в миокарде и клеточной инфильтрации. При данном заболевании имеет место чрезвычайно высокая вариабельность симптомов, при этом клиническая картина напрямую зависит от степени выраженности деструктивных изменений в ткани сердца, снижении его сократительной функции. Нередко заболевание протекает в стертой форме, клиническая симптоматика при этом скудна или вовсе отсутствует. При этом, возможно развитие ВС на фоне бессимптомной клинической картины. В некоторых случаях, миокардиты становятся случайной находкой, обнаруживаемой в ходе судебно-медицинского или патологоанатомического вскрытий, являясь основной причиной внезапной смерти.

При подготовке Глав 1, 2 и 3 использовались следующие публикации автора:

1. Пиголкин ЮИ, Шилова МА, Захаров СН, Серeda АП, Жолинский АВ, Круглова ИВ, Шигеев СВ. Внезапная смерть лиц молодого возраста при различных видах физической нагрузки. Судебно-медицинская экспертиза. 2019;62(1):50-5.
2. Пиголкин ЮИ, Шилова МА, Захаров СН. Внезапная смерть молодых военнослужащих и курсантов: причины, конституциональные и клинические факторы риска. Военно-медицинский журнал. 2017;338(10):30-6.
3. Пиголкин ЮИ, Захаров СН, Березовский ДП, Бачурин СС. Прогностическое значение индекса массы тела в диагностике внезапной сердечной смерти. Спортивная медицина: наука и практика. 2020;10(2):48-54.
4. Захаров СН, Федулова МВ, Пиголкин ЮИ. Внезапная смерть детей школьного возраста при физической нагрузке: судебно-медицинская диагностика. Судебно-медицинская экспертиза. 2021;64(4):64-7.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ежегодно в Европе регистрируется около 350000 случаев внезапной смерти [89]. По данным организации «Росстат», количество случаев ВС за 2019 год по Центральному федеральному округу составило 496740 человек, по городу Москва 120421 человек. Наиболее частыми причинами смерти явились болезни кровообращения, преимущественно ишемическая болезнь сердца и цереброваскулярные болезни (более 40% случаев). В совокупности по Москве в год в среднем умирают приблизительно 2000 молодых людей, преимущественно лиц мужского пола [54].

В настоящее время ВС ЛМВ при физической нагрузке становится все более актуальной проблемой судебной медицины. Несмотря на относительно малую распространенность данных случаев, они требуют всестороннего и комплексного изучения со стороны судебно-медицинских экспертов ввиду их частого общественного резонанса, широкой огласки, подозрения на насильственность смерти [43, 16, 1, 2, 35]. Нередко проявления заболеваний на вскрытии имеют достаточно скудную морфологическую картину, что обуславливает сложность трактовки патологических изменений.

Определение понятий внезапной и скоропостижной смерти требует критического подхода для рассмотрения. Данные термины включают как временное, так и патогенетическое деление.

Понятие внезапной смерти имеет значительное количество вариаций в различных источниках, в частности распространённым является «ненасильственная неожиданная смерть вследствие сердечных причин, либо смерть при интактном сердце и наличии каких-либо других соматических заболеваний» [37]. Понятие внезапной смерти можно интерпретировать в том ключе, что смерть наступила на фоне кажущегося здоровья после неспецифических, кратковременных симптомов болезни. Однако данное определение не показывает временной промежуток развития острых симптомов заболевания, повлекшего за собой смерть. В различных источниках указывается

время от 1 часа до 24 часов с момента начала острых симптомов [125, 15, 154, 153, 25]. Следует отметить, что изучение случаев внезапной смерти является компетенцией судебно-медицинских экспертов в РФ, поскольку данные случаи относятся к внебольничной смерти, имеют подозрение на насильственную природу, что требует особого внимания.

При ВСС продолжительность острых симптомов (если она известна) может быть использована в качестве критерия. Учитывается период от начала первых сердечных симптомов до клинически выявленного наступления смерти. В исследовании продолжительность умирания была доподлинно установлена или указана в 6 случаях (18,18%). Согласно данным Hering Н.Е. (1917) [114], продолжительность периода от начала острых симптомов до наступления смерти должна составлять несколько секунд, по более старому определению ВОЗ - час [159], по определению Doerr W. (1981) [102] - до 24 ч. Поскольку многие случаи ВСС происходят за пределами больниц при отсутствии свидетелей, понятие внезапной смерти довольно проблематично в его применении. В проведенном исследовании смерть в лечебном стационаре была зафиксирована 6 случаях (18,18%), за пределами лечебного учреждения в 27 случаях (81,82%). Часто достоверных сведений о начале симптоматики или о времени смерти нет, что было отмечено в 23 случаях (69,70%).

ВС среди военнослужащих имеет ряд особенностей. В год регистрируется около 100 случаев ВС, из них менее 20% наблюдений – случаи ВС ЛМВ, при этом более 55% всех наблюдений занимают случаи ишемической болезни сердца [36].

В диссертационном исследовании выделено 3 основных группы объектов. I-ая группа – внезапно умершие дети и подростки в возрасте от 8 до 17 лет при физической нагрузке (на уроках физкультуры, спортплощадках и спортивных комплексах) за период 2010 по 2017 гг. по данным ГБУЗ БСМЭ г. Москвы; II-ая – 24 случая ВС военнослужащих молодого возраста возрастом до 40 лет в период прохождения ими службы по призыву в Вооруженных Силах РФ, подвергшихся судебно-медицинскому вскрытию в «111-ом ГГЦСМИКЭ» МО; III-ья – молодые действующие спортсмены в возрасте до 40 лет, прошедшие УМО на базе ФГБУ

ФНКЦСМ ФМБА России с 2014 по 2019 гг. (общее количество спортсменов составило 1384).

Согласно изученным статистическим данным, ВС ЛМВ при физической нагрузке имеет сравнительно небольшую частоту распространения. Так, в исследовании представлены 33 случая за 2010-2017 гг., однако, несмотря на малое количество, каждое наблюдение уникально и требует всестороннего и комплексного подхода в изучении.

Анализ медицинской документации, заведённой прижизненно, показал наличие в анамнезе у умерших таких заболеваний, как артериальная гипертензия, вегетососудистая дистония, пролапс митрального клапана. Больные наблюдались с детства у невролога, кардиолога, имели жалобы на головную боль, головокружение, слабость, потери сознания. В ряде случаев при секционном исследовании у умерших выявлены признаки острых инфекционных заболеваний (ОРВИ, грипп).

Сравнительный анализ I и II групп показал, что в обеих группах причинами смерти явились такие нозологии, как кардиомиопатии (по 7 наблюдений в I-II группах) и разрывы аневризм мозговых артерий с развитием субарахноидальных кровоизлияний (2 и 4 наблюдения), однако во II-ой группе причинами смерти явились также инфаркт миокарда (3 случая (12,50%)), патология органов дыхания (2 случая (8,33%)), интерстициальный миокардит (1 случай (4,17%)) и разрыв аорты (1 случай (4,17%)). Патология сердца, обусловленная ДСТ стала причиной смерти во II-ой группе в 6 случаях (25,00%).

Частыми находками, выявленными у ЛМВ, умерших внезапно при физической нагрузке, явились признаки дисплазии соединительной ткани, выявленные в ходе наружного и внутреннего исследований. Умершие имели высокий рост, астеническое телосложение (7 (77,78%) и 22 (91,67%) случая в I-ой и II-ой группе соответственно); аномалии со стороны формирования грудной клетки (1 (11,11%) и 6 (25,00%) случаев); имелись патологические изменения со стороны позвоночника (3 (33,33%) и 7 (29,17%) случаев), вальгусная и варусная деформация нижних конечностей (1 (11,11%) и 4 (16,67%) случая).

В исследовании наибольшую долю в 87,88% в обеих секционных группах среди умерших занимают лица мужского пола, что согласуется с данными литературы, где доля мужчин занимает более 70% [108, 17]. В I-ой и II-ой группах основную массу среди выявленных патологий имели болезни сердечно-сосудистой системы, что также отмечается в различных литературных источниках [152, 149, 93, 125, 11]. В совокупности в исследовании общее число случаев ВСС составило 24 в обеих секционных группах, количество смерти от внесердечных причин 9. ВСС вследствие коронарных причин была выявлена в 3 наблюдениях, некоронарных 21. 100% случаев коронарной смерти были вызваны острым инфарктом миокарда, развившимся у лиц в возрасте от 35 до 40 лет.

Самыми частыми причинами смерти в исследованных группах явились кардиомиопатии. В 2 (22,22%) случаях в I-ой и 3 (12,50%) во II-ой группе у умерших отмечалась значительная гипертрофия сердечной мышцы (более 400 г.). У обеих групп внезапно умерших ЛМВ при исследовании сердца была выявлена схожая гистологическая картина: выявлялись признаки атрофии кардиомиоцитов и цитолиза. Имелись очаги неравномерного кровенаполнения и некроза. Выявлялись признаки липоматоза миокарда, склеротических изменений.

При секционном исследовании сердца умерших от ДКМП были выявлены следующие особенности: миокард имел признаки дряблости, желтоватый оттенок (вид «варёного мяса»), неравномерное кровенаполнение, пестрый вид, чередование очагов ишемии и острого полнокровия.

В 6 случаях смерти (25,00%) во II-ой группе изменения на вскрытии со стороны сердца при ДСТ имели максимальную выраженность: выявлялись гипоплазия миокарда, нарушения формообразования сердца вследствие остеопатий, патологии клапанов и структурных элементов сердца.

Частыми заболеваниями, приведшими к развитию ВС на фоне физических нагрузок, явились разрывы аневризм мозговых артерий, которые в исследовании выявлены в 2 (22,22%) наблюдениях в I-ой и 4 (16,67%) наблюдениях во II-ой группах. Для морфологической картины на вскрытии характерны внутричерепные кровоизлияния, чаще всего имеют место признаки быстрой смерти. В свою очередь

разрывы аорты явились достаточно редким состоянием, общее количество случаев составило 1 наблюдение (3,03%).

В ряде изученных случаев смерти были выявлены аномальные сухожильные хорды в полостях сердца, имевшие различные расположение и локализацию. Послойное изучение миокарда в проекции зон прикрепления аномальных хорд позволило выявить очаговые нарушения микроциркуляции, кардиосклероз, которые могут стать морфологическим субстратом для развития аритмий.

Исследование группы спортсменов показало, что наиболее частыми патологиями со стороны сердечно-сосудистой системы в этой группе стали поражения клапанов сердца (885 случаев (63,95%)) в виде пролапса, стеноза, недостаточности клапанов или их сочетания.

ЭХО-КГ исследование, проведенное в группе спортсменов, показало широкую распространённость таких патологий, как врожденные аномальные хорды в сердце, выявленные у 630 спортсменов (45,52%). В 4 (0,29%) случаях в желудочках сердца были выявлены аномальные трабекулы. Анализ данного признака у групп I и II показал, что среди умерших в области прикрепления аномальных хорд имелись выраженные признаки нарушения микроциркуляции в виде очагов ишемии и неравномерного кровенаполнения. В ряде исследований показана роль аномальных хорд в генезе аритмий [45, 47]. Как правило, это связывается с тем фактом, что при аномальном прикреплении хорд в сердце в проекции проводящей системы могут возникать изменения электрической активности сердца, вплоть до фибрилляций. Также отмечается негативное влияние на электрическую активность сердца со стороны сосочковых мышц, к которым прикреплены аномальные хорды, вследствие нарушений электрофизиологической активности стенок сердца.

В 10 (0,72%) наблюдениях у спортсменов были выявлены кардиомиопатии. Наиболее частой разновидностью кардиомиопатий стала кардиомиопатия вследствие внешних причин и лекарственная (6 случаев (0,43%)), гипертрофическая кардиомиопатия составила 2 случая (0,14%), кардиомиопатия неуточненная и кардиомиопатия при метаболических нарушениях составили по 1

случаю (0,07%). В то же время, как описано выше, кардиомиопатии стали самой распространённой причиной смерти во всех исследованных группах умерших лиц молодого возраста.

Аневризмы сердца и сосудов выявлены в единичных наблюдениях; аневризма сердца была обнаружена у 1 спортсменки (0,07%) возраста 14 лет, диагноз был поставлен при помощи УЗИ сердца. В данном случае также имели место сопутствующие заболевания в виде деформирующей дорсопатии, юношеского идиопатического сколиоза, что является одним из малых признаков ДСТ.

Выявлена возможность использования ряда признаков поражения ССС в качестве критериев судебно-медицинской диагностики внезапной смерти при физической нагрузке. При исследовании секционного материала и живых спортсменов выявлены различные признаки как патологий ССС, так и ДСТ; показаны их корреляции в исследуемых группах. Ряд признаков можно использовать в качестве дополнительных критериев оценки риска ВС ЛМВ при физической нагрузке у живых лиц.

ВЫВОДЫ

1. Установлено, что в группе детей и подростков школьного возраста выявлялись артериальная гипертензия 1-2 ст., вегетососудистая дистония, перенесенные инфекционные заболевания (острые респираторные вирусные инфекции, грипп) в течение 2-х недель до наступления смерти. У детей и подростков основной причиной смерти явились кардиомиопатии и аномалии артерий головного мозга. В группе молодых военнослужащих причинами смерти стали кардиомиопатии, аномалии артерий головного мозга, а также миокардиты и острая коронарная недостаточность.

2. У детей и подростков, а также молодых военнослужащих, определялись астеническая конституция, деформации верхних и нижних конечностей, грудной клетки и позвоночника; множественные аномальные хорды в полостях сердца различной локализации. У обеих групп умерших в области проводящей системы сердца определены гистологические изменения в виде кровоизлияний и очагового замещения проводящих кардиомиоцитов соединительной тканью; выявлены дистрофические и фибротические изменения миокарда, липоматозные и склеротические изменения кардиомиоцитов.

3. При анализе медицинских документов спортсменов выявлена высокая распространенность поражений клапанов сердца в виде стеноза, пролапса, недостаточности, их сочетания, кардиомиопатий; выявлены признаки дисплазий соединительной ткани: аномалии прикуса и челюстно-лицевые аномалии, включая скученность зубов, дорсопатии, сколиозы, грыжи, различные виды плоскостопий; определялись хорды и трабекулы в полостях сердца.

4. В основу критериев судебно-медицинской диагностики внезапной смерти лиц молодого возраста положены морфофункциональные особенности сердечно-сосудистой системы в виде клинических признаков, данных анамнеза и патоморфологических изменений.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При наружном осмотре трупов ЛМВ следует учитывать наличие внешних стигм ДСТ: астеническая конституция; деформации грудной клетки и грудины (воронкообразная, килевидная); патологии позвоночного столба в виде сколиозов, гиперлордозов и гиперкифозов, а также сочетанных форм; косолапость, плоскостопие (продольное, поперечное); аномалии прикуса и скученность зубов; вальгусные и варусные деформации нижних конечностей; искривление и удлинение верхних и нижних конечностей; арахнодактилия.

2. На вскрытии трупов ЛМВ следует отдельно обратить внимание на выраженность внутренних стигм ДСТ: торакодиафрагмальное сердце, птозы внутренних органов, формирование аневризм артерий эластического типа, поражение вен в виде варикозного расширения на нижних и верхних конечностях, развитие грыж внутренних органов.

3. При судебно-медицинском исследовании случаев ВС ЛМВ рекомендуется проводить изучение гистологических препаратов сердца со специализированными окрасками на эластическую ткань (окраски по Вейгерту, Конго-красным). Следует отметить ход эластических волокон, наличие их патологической извитости.

4. При секционном исследовании сердца следует обратить внимание на наличие аномальных хорд и трабекул в его просвете, а также отметить места их прикрепления, в частности, в проекции проводящей системы сердца.

5. При изучении сердца при проведении секционного исследования следует отдельно описать изменения тканей в проекции проводящей системы; камеры, толщину стенки левого и правого желудочка и межжелудочковой перегородки.

6. В качестве критериев диагностики ВС ЛМВ при физической нагрузке следует использовать следующие признаки: **катамнестические** (резкое побледнение лица с последующим цианозом; потеря сознания; выделение пены изо рта; жалобы на головную боль, головокружения; потери сознания; наличие физической нагрузки в анамнезе; диагностированные ОРВИ в течение последних 2-х недель до момента наступления смерти; артериальная гипертензия;

вегетососудистая дистония; астенический синдром); **патоморфологические** (признаки ДКМП или ГКМП; липоматоз и фиброз эпикарда, фиброз пристеночного эндокарда и верхушек сосочковых мышц, очаговый фиброз атриовентрикулярных клапанов; поражение проводящей системы сердца в виде липоматоза, очагового фиброза, неравномерного кровенаполнения; разрывы аневризм сосудов головного мозга, аномальные хорды в сердце (атипично расположенные, верхушечные, диагональные, межтрабекулярные, межсосочковые); признаки быстрой смерти, отек легких и головного мозга; **гистологические** (атрофия кардиомиоцитов с признаками миоцитолита; диспропорция между гипертрофией клеточных ядер и кардиомиоцитами; гиперхромность ядер кардиомиоцитов; признаки липоматоза миокарда; кардиосклероз; признаки склеротических процессов эндокарда с очаговым фиброзом миокарда); **дополнительные** (астеническая конституция, удлинение конечностей, арахнодактилия, деформации грудной клетки (килевидная, воронкообразная), деформации нижних конечностей).

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АДПЖ – аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия

ВС – внезапная смерть

ВСС – внезапная сердечная смерть

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия

ДСТ – дисплазии соединительной ткани

ИБС – ишемическая болезнь сердца

КМП – кардиомиопатия

ЛМВ – лица молодого возраста

ОРВИ – острая респираторная вирусная инфекция

ПАК – порок аортального клапана

ПКЛА – порок клапана легочной артерии

ПМК – порок митрального клапана

ПТК – порок трехстворчатого клапана

РФ – Российская Федерация

ССС – сердечно-сосудистая система

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФЖ – фибрилляция желудочков

ЭКГ – электрокардиография

ЭХО-КГ - эхокардиография

SADS – sudden arrhythmic death syndrome

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. «Не жаловался на здоровье». Что известно о 17-летнем Жене, который скончался на уроке в Тюмени // 72.RU: офиц. сайт. – URL: <https://72.ru/text/incidents/69461009/>
2. «Она занималась плаванием уже несколько лет». Что известно о гибели 11-летней синхронистки в бассейне Перми // WWW.PERM.KP.RU: электр. ресурс: – URL: <https://www.perm.kp.ru/daily/27045/4111186/>
3. Акимова, А. В. Фенотипические и клиничко-психологические особенности лиц с недифференцированной дисплазией соединительной ткани / А. В. Акимова // Вестник Уральского государственного медицинского университета. 2018. № 2. – 2018.
4. Ардашев, А. В. Национальные рекомендации по определению риска и профилактике внезапной сердечной смерти / А. В. Ардашев // Клиническая практика. – 2012. – №. 4. – С. 1-77.
5. Аронов, Д. М., Некоторые аспекты патогенеза атеросклероза / Д. М. Аронов, В. П. Лупанов // Атеросклероз и дислипидемии. – 2011. – №. 1.
6. Атеросклероз и его осложнения со стороны сердца, мозга и аорты. Руководство для врачей / Б. Липовецкий: Litres, 2021.
7. Бакулин, В. С., Грецкая, И. Б. Психология болезни и инвалидности. // Litres; – 2017.
8. Барсукова, М. И. Рискогенность общения врача и пациента: коммуникативный аспект / М. И. Барсукова, И. В. Шешнева, А. Я. Рамазанова // Мир науки, культуры, образования. – 2019. – №. 3 (76). – С. 486-487.
9. Боброва, Е. И. Патогенез спортивного сердца / Е. И. Боброва, Н. В. Шувалова // Проблемы и перспективы физического воспитания, спортивной тренировки и адаптивной физической культуры. – 2018. – С. 14-17.
10. Богомолова, И. К. Дисплазия соединительной ткани / И. К. Богомолова, Н. В. Левченко // Забайкальский медицинский вестник. – 2010. – №. 2. – С. 46-50.

11. Бокерия, О. Л. Внезапная сердечная смерть у спортсменов / О. Л. Бокерия, А. Ю. Испирян // *Анналы аритмологии*. – 2013. – Т. 10. – №. 1. – С. 31-39.
12. Бокерия, О. Л. Внезапная сердечная смерть: механизмы возникновения и стратификация риска / О. Л. Бокерия, А. А. Ахобеков // *Анналы аритмологии*. – 2012. – Т. 9. – №. 3. – С. 5-13.
13. Валанчюте, А. Л. Внезапная смерть молодых спортсменов: данные посмертной коронарографии / А. Л. Валанчюте, В. В. Лясаускайте // *Архив патологии*. – 1994. – Т. 26. – №. 2. – С. 42-44.
14. Ватутин, Н. Т. Синдром Бругада / Н. Т. Ватутин, Е. В. Складная // *Кардиология*. – 2003. – Т. 43. – №. 11. – С. 80-85.
15. Внезапная сердечная смерть молодых людей / М. В. Гордеева, Л. Б. Митрофанова, А. В. Пахомов [и др.] // *Вестник аритмологии*. – 2012. – №. 68. – С. 34-44.
16. Внезапная смерть – на физкультуре. Из-за чего на уроках умирают дети? // *АиФ: электронный ресурс*. – URL: https://aif.ru/health/children/vnezapnaya_smert_na_fizkulture_iz-za_chego_na_urokah_umirayut_deti
17. Внезапная смерть лиц молодого возраста при различных видах физической нагрузки / Ю. И. Пиголкин, М. А. Шилова, С. Н. Захаров [и др.] // *Судебно-медицинская экспертиза*. – 2019. – Т. 62. – №. 1. – С. 50-55.
18. Внезапная смерть при онкологической патологии: судебно-медицинская характеристика / Ю. И. Пиголкин, М. А. Шилова, С. Н. Захаров [и др.] // *Вопросы онкологии*. – 2016. – Т. 62. – №. 4. – С. 535-541.
19. Волкова, Е. С. Патологические состояния в спорте / Е. С. Волкова, Е. П. Сальникова // *Спорт высших достижений: интеграция науки и практики*. – 2019. – С. 16-19.
20. Гаврилова, Е. А. Внезапная сердечная смерть и гипертрофия миокарда у спортсменов / Е. А. Гаврилова, Э. В. Земцовский // *Вестник аритмологии*. – 2010. – №. 62. – С. 59-62.

21. Ефремова, М. Д. Инсульт как актуальная социально-психологическая проблема / М. Д. Ефремова // Скиф. Вопросы студенческой науки. – 2018. – №. 8 (24). – С. 159-167.
22. Захаров, С. Н. Внезапная смерть детей школьного возраста при физической нагрузке: судебно-медицинская диагностика / С. Н. Захаров, М. В. Федулова, Ю. И. Пиголкин // Судебно-медицинская экспертиза. – 2021. – Т. 64. – №. 4. – С. 64-67.
23. Земцовский, Э. В. Нарушения ритма у спортсменов: методические рекомендации / Э. В. Земцовский // – М. – 1990.
24. Земцовский, Э. В. Наследственные нарушения соединительном ткани и внезапная сердечная смерть / Э. В. Земцовский, Э. Г. Малев, Е. Б. Лунева // Вестник аритмологии. – 2011. – №. 63. – С. 61-65.
25. Зуховицкая, Е. В. Этиология, патогенез и методы профилактики внезапной аритмической смерти у больных ишемической болезнью сердца / Е. В. Зуховицкая // Журнал Гродненского государственного медицинского университета. – 2007. – №. 1 (17). – С. 44-48.
26. Ильина, И. В. Применение технологии исследования качества жизни для оценки состояния здоровья спортсменов / И. В. Ильина // Совершенствование физической подготовки сотрудников правоохранительных органов. – 2017. – С. 112-117.
27. Иммуные и инфекционные факторы риска патологической трансформации «спортивного сердца» в детском и юношеском спорте / Е. А. Дегтярева, О. И. Жданова, О. А. Муханов [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – Т. 55. – №. 3. – С. 47-51.
28. Кадурина, Т. И. Оценка степени тяжести недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей / Т. И. Кадурина, Л. Н. Аббакумова // Медицинский вестник северного Кавказа. – 2008. – Т. 10. – №. 2. – С. 15-20.
29. Кадурина, Т. И. Современные представления о дисплазии соединительной ткани / Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова // Казанский медицинский журнал. – 2007. – Т. 88. – №. S5. – С. 2-5.

30. Казантаев, К. Е. Патоморфологические аспекты исследования при отдаленных последствиях травм сухожилий сгибателей пальцев кисти кисти / К. Е. Казантаев, Е. Н. Набиев, К. Б. Мухамедкерим [и др.] //Вестник Казахского Национального медицинского университета. – 2022. – №. 1. – С. 279-285.
31. Кактурский, Л. В. Внезапная сердечная смерть: современное состояние проблемы / Л. В. Кактурский //Архив патологии. – 2005. – Т. 67. – №. 3. – С. 8-11.
32. Кельмансон, И. А. Факторы риска нарушений сна и синдрома внезапной смерти младенцев / И. А. Кельмансон //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – Т. 55. – №. 1. – С. 96-100.
33. Коркушко, О. В. Возрастные и патологические изменения суточной variability сердечного ритма / О. В. Коркушко, А. В. Писарук, В. Ю. Лишневецкая //Вестник аритмологии. – 1999. – Т. 14. – С. 30-33.
34. Кремнева, В. Н. Структурные и функциональные особенности спортивного сердца / В. Н. Кремнева, Е. М. Солодовник //E-Scio. – 2019. – №. 8 (35). – С. 132-140.
35. Кровавый спорт: 10 самых трагичных смертей на соревнованиях и тренировках // Sputnik.by: электр. ресурс: – URL: <https://sputnik.by/sport/20200905/1045625632/Krovavyuy-sport-10-samykh-tragichnykh-smertey-na-sorevnovaniyakh-i-trenirovkakh.html>
36. Кучмин, А. Н. Внезапная смерть военнослужащих, проходящих службу по контракту: проблемы и пути их решения / А. Н. Кучмин, В. В. Резван, Д. В. Гаврюченков //Военно-медицинский журнал. – 2009. – Т. 330. – №. 1. – С. 24-33.
37. Макаров, Л. М. Спорт и внезапная смерть у детей / Л. М. Макаров //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2017. – Т. 62. – №. 1. – С. 40-46.
38. Макаров, Л. М. Циркадный профиль возникновения угрожающих жизни сердечных аритмий у детей и подростков / Л. М. Макаров //Кардиология. – 2001. – Т. 41. – №. 11. – С. 66.
39. Матвеев, Е. Г. Физическая подготовка как основной элемент боевой готовности военнослужащих к выполнению учебно-боевых задач / Е. Г. Матвеев,

А. А. Частихин //Вестник российских университетов. Математика. – 2011. – Т. 16. – №. 1. – С. 306-309.

40. Мационашвили, Г. Р. Случай успешного устранения идиопатической эпикардиальной желудочковой аритмии доступом из большой вены сердца / Г. Р. Мационашвили //Анналы аритмологии. – 2018. – Т. 15. – №. 2. – С. 92-97.

41. Мехдиева, К. Р. Анализ физической работоспособности студентов с дисплазией соединительной ткани, членов мужской и женской команд Уральского федерального университета по баскетболу / К. Р. Мехдиева, В. Э. Тимохина, Ф. А. Бляхман //Человек. Спорт. Медицина. – 2014. – Т. 14. – №. 1. – С. 54-61.

42. Морфологическое исследование аорты как основного маркера дисплазии соединительной ткани при внезапной смерти лиц молодого возраста / М. А. Шилова, И. В. Глоба, О. В. Должанский, Г. С. Кузнецова //Вестник судебной медицины. – 2018. – Т. 7. – №. 1. – С. 10-17.

43. На старт, внимание, смерть! Почему дети гибнут на уроках физкультуры // LIFE.RU: электронный ресурс. – URL: <https://life.ru/p/1051737>

44. Нечаева, Г. И. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы, формулировка диагноза, лечение / Г. И. Нечаева //Лечащий врач. – 2008. – №. 2. – С. 22-28.

45. Новикова, М. В. Кардиальные и экстракардиальные факторы развития аритмий у пациентов с дисплазией соединительной ткани / М. В. Новикова //Вестник молодого ученого. – 2013. – Т. 5. – №. 3-4. – С. 31-37.

46. Ойноткинова, О. Ш. Роль атеросклероза непарных висцеральных ветвей брюшной аорты в развитии ишемической болезни органов пищеварения у лиц пожилого и старческого возраста / О. Ш. Ойноткинова, О. М. Масленникова //Кремлевская медицина. Клинический вестник. – 2019. – №. 1. – С. 45-57.

47. Осовская, Н. Ю. Связь аритмий с особенностями аномальных хорд левого желудочка у пациентов молодого возраста без органической патологии сердечно-сосудистой системы / Н. Ю. Осовская, В. К. Серкова //Сердце и сосуды. – 2007. – №. 4. – С. 081-087.

48. Переверзев, А. С. Спонтанный разрыв опухолей почки / А. С. Переверзев //Урология. – 2005. – №. 2. – С. 21-24.
49. Пиголкин, Ю. И. Внезапная смерть молодых военнослужащих и курсантов: причины, конституциональные и клинические факторы риска / Ю. И. Пиголкин, М. А. Шилова, С. Н. Захаров //Военно-медицинский журнал. – 2017. – Т. 338. – №. 10. – С. 30-36.
50. Постановление Правительства РФ от 04.07.2013 N 565 (ред. от 01.06.2020) "Об утверждении Положения о военно-врачебной экспертизе"
51. Потребление алкоголя и сердечно-сосудистая система: клинико-функциональный статус и коррекция нарушений ритма сердца / А. В. Шабалин, И. А. Гусева, Н. В. Шляхтина [и др.] //Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2006. – №. 4. – С. 88-91.
52. Прогностическое значение индекса массы тела в диагностике внезапной сердечной смерти / Ю. И. Пиголкин, С. Н. Захаров, Д. П. Березовский [и др.]//Спортивная медицина: наука и практика. – 2020. – Т. 10. – №. 2. – С. 48-54.
53. Рапопорт, С. И. Хрономедицина, циркадианные ритмы. Кому это нужно? / С. И. Рапопорт //Клиническая медицина. – 2012. – Т. 90. – №. 8. – С. 73-75.
54. Росстат: офиц. сайт. – URL: <https://rosstat.gov.ru/>
55. Румянцева, В. А. и Клиническое и генетическое разнообразие наследственных дисплазий соединительной ткани / В. А. Румянцева, Е. В. Заклязьминская //Клиническая и экспериментальная хирургия. – 2015. – №. 2 (8). – С. 5-17.
56. Селезнева, И. С., Иванцова М. Н. Биохимические изменения при занятиях физкультурой и спортом: учебное пособие. – 2019.
57. Скрытые нарушения метаболизма у высококвалифицированных спортсменов / Ж. В. Гришина, Г. А. Макарова, С. А. Базанович [и др.] //Спортивная медицина: наука и практика. – 2021. – Т. 10. – №. 4. – С. 64-75.
58. Случай внезапной сердечной смерти молодого человека / Ю. И. Гальчиков, Е. К. Емельянова, И. В. Москвина [и др.]//Судебная медицина: вопросы,

проблемы, экспертная практика: Материалы научно-практической конференции, посвященной 25-летию Межрегионального общественного объединения (ассоциации) «Судебные медики Сибири», г. Новосибирск, 7–8 июня 2018 г. – STT Publishing, 2018. – С. 255.

59. Смоленский, А. В. Артериальная гипертония у спортсменов и ремоделирование спортивного сердца / А. В. Смоленский, А. В. Михайлова, А. Ю. Татарина // *Международный журнал сердца и сосудистых заболеваний*. – 2017. – Т. 5. – №. 14. – С. 36-45.

60. Смоленский, А. В. Ремоделирование спортивного сердца у спортсменов с артериальной гипертонией / А. В. Смоленский // *Физиология человека*. – 2018. – Т. 44. – №. 1. – С. 30-38.

61. Снежицкий, В. А. Циркадианные ритмы в кардиологической практике / В. А. Снежицкий, Н. Ф. Побиванцева // *Журнал Гродненского государственного медицинского университета*. – 2013. – №. 1 (41). – С. 9-13.

62. Снежицкий, В. А., Пелеса, Е. С. Способ оценки циркадного ритма частоты сердечных сокращений у больного артериальной гипертензией. – 2009.

63. Сокольская, М. А. Антагонисты альдостерона в профилактике внезапной сердечной смерти / М. А. Сокольская // *Анналы аритмологии*. – 2006. – Т. 3. – №. 4. – С. 49-56.

64. Сорокин, В. П. Физическая подготовка военнослужащих управления соединений на современном этапе / В. П. Сорокин // *Ученые записки университета им. ПФ Лесгафта*. – 2017. – №. 12 (154). – С. 266-270.

65. Сорокин, М. А. Дисплазия соединительной ткани: внезапная смерть при дефектах клапанов, судебно-медицинская оценка / М. А. Сорокин // *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. – 2008. – Т. 23. – №. 1-1. – С. 48-50.

66. Сравнительная эпидемиологическая характеристика внезапной смерти при онкологической патологии по г. Москве и Краснодарскому краю за 2005-2015 гг / Ю. И. Пиголкин, М. А. Шилова, С. Н. Захаров [и др.] // *Вопросы онкологии*. – 2017. – Т. 63. – №. 5. – С. 714-718.

67. Старостенко, С. А. Влияние разных морфологических вариантов аномальных хорд на ритм и проводимость в левом желудочке / С. А. Старостенко //Международный медицинский журнал. – 2007.

68. Степанова, Э. Ф. Чувствительность миокарда к аритмогенным факторам на фоне алкогольной интоксикации / Э. Ф. Степанова //Вестник Смоленской государственной медицинской академии. – 2012. – Т. 11. – №. 1. – С. 5-8.

69. Субклинический атеросклероз как фактор риска сердечно-сосудистых осложнений / С. А. Бойцов, В. В. Кухарчук, Ю. А. Карпов [и др.]//Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2012. – Т. 11. – №. 3. – С. 82-86.

70. Судебно-медицинская оценка травматических и спонтанных разрывов органов при поражении опухолью / Ю. И. Пиголкин, О. В. Должанский Е. М. Пальцева [и др.]//Судебно-медицинская экспертиза. – 2017. – Т. 60. – №. 2. – С. 49-56.

71. Судебно-медицинская характеристика внезапной смерти при онкологической патологии / Ю. И. Пиголкин, Е. М. Кильдюшов, М. А. Шилова [и др.]//Вестник судебной медицины. – 2016. – Т. 5. – №. 2. – С. 8-11.

72. Судебно-медицинское значение опухолей / О. В. Должанский, Д. В. Богомолов, А. Г. Мумыров, И. Н. Богомоллова //Проблемы экспертизы в медицине. – 2004. – Т. 4. – №. 13-1. – С. 32-35.

73. Талибов, А. Х. Особенности реакции кровообращения на различные физические нагрузки в зависимости от уровня тренированности спортсменов / А. Х. Талибов //Ученые записки университета им. ПФ Лесгафта. – 2009. – №. 11. – С. 96-100.

74. Тимохина, В. Э. Дисплазия соединительной ткани у юных и молодых спортсменов: обзор литературы / В. Э. Тимохина, К. Р. Мехдиева, Ф. А. Бляхман //Человек. Спорт. Медицина. – 2018. – Т. 18. – №. 3. – С. 101-112.

75. Топчян, А. Г. Особенности электрофизиологической диагностики и морфологический субстрат аритмий из ствола легочной артерии / А. Г. Топчян, М. Р. Дишеков, Ш. Г. Нардая // Вестник аритмологии. – 2016. – №. 83. – С. 32-37.
76. Торшин, И. Ю. Дисплазия соединительной ткани, клеточная биология и молекулярные механизмы воздействия магния / И. Ю. Торшин, О. А. Громова // РМЖ. – 2008. – Т. 16. – №. 4. – С. 230-238.
77. Турсунов, Х.З. Спортивное сердце / Х.З. Турсунов, Ф.Т. Хакимова, Н.Х. Холиева // Молодой ученый. – 2016. – Т. 15. – С. 677.
78. Тябут, Т. Д., Недифференцированная дисплазия соединительной ткани / Т. Д. Тябут, О. М. Каратыш // Современная ревматология. – 2009. – №. 2. – С. 19-23.
79. Функциональные особенности спортивного сердца. / А. В. Афинагель, А. А. Каркач, Ю. А. Новикова, 2019.
80. Хаметова, Р. И. Практические рекомендации преподавателям по поэтапному развитию мотивации студентов к занятиям физической культурой / Р. И. Хаметова // Научный журнал Дискурс. – 2018. – №. 5. – С. 47-53.
81. Характеристика заболеваемости с временной утратой трудоспособности на территориальном врачебном участке / Е.Л. Ивлева, О.Н. Красноруцкая, Д.В. Зиборов, Г.В. Безгинова // Научно-медицинский вестник Центрального Черноземья. – 2016. – №. 66. – С. 135.
82. Целуйко, В. И. Внезапная кардиальная смерть при гипертрофической кардиомиопатии / В. И. Целуйко, Е. А. Белостоцкая // Внутренняя медицина. – 2009. – №. 1-2. – С. 13-14.
83. Чинкин, А. С. Соотношения адреналин: норадреналин и альфа-: бета-адренорецепторы в миокарде и адренергические хроно-и инотропные реакции при экстремальных состояниях и адаптации / А. С. Чинкин // Наука и спорт: современные тенденции. – 2014. – Т. 4. – №. 3 (4). – С. 10-18.
84. Чурганов, О. А. Спорт и внезапная смерть / О. А. Чурганов, Е. А. Гаврилова // Вестник спортивной науки. – 2009. – №. 4. – С. 34-38.

85. Чухловина, М. Л. Особенности неврологических проявлений при дисплазии соединительной ткани / М. Л. Чухловина, Т. И. Кадурина, В. Н. Горбунова //Нейрохирургия и неврология детского возраста. – 2010. – №. 2. – С. 25-32.
86. Шеховцова, Л. В. Современные подходы к оценке электрофизиологической нестабильности миокарда как предиктора внезапной сердечной смерти при остром инфаркте миокарда / Л. В. Шеховцова //Современные проблемы науки и образования. – 2018. – №. 5. – С. 204-204.
87. Щукин, Ю. В. Сравнительная оценка отдаленных результатов немедикаментозных методов комплексного лечения облитерирующего атеросклероза нижних конечностей у пациентов пожилого и старческого возраста / Ю. В. Щукин, И. В. Макаров, А. В. Лукашова //Наука и инновации в медицине. – 2017. – №. 1. – С. 37-42 .
88. Antzelevitch, C. Brugada syndrome: clinical, genetic, molecular, cellular, and ionic aspects / C. Antzelevitch, B. Patocsikai //Current problems in cardiology. 2016. – №. 41. –Т. 1. – P. 7-57.
89. Bajanowski, T. Plötzlicher Herztod / T. Bajanowski, K. Püschel, R. Dettmeyer //Der Pathologe, – 2012. – №. 33. – Т. 3. – P. 217-227
90. Brugada syndrome: clinical and genetic findings / G. Sarquella-Brugada, O. Campuzano, E. Arbelo [et. al.] //Genetics in Medicine. – 2016. – №. 18. – Т. 1. – P. 3-12.
91. Cardiac arrest and sudden death in competitive athletes with arrhythmogenic right ventricular dysplasia / F. Furlanello, A. Bertoldi, M. Dallago [et. al.] //Pacing and clinical electrophysiology. – 1998. – №. 21. – Т. 1. – P. 331-5.
92. Cardiovascular causes of sudden unexpected death in children and adolescents (0–17 years) / A. Vos, A.C. van der Wal, A.H. Teeuw [et. al.] //Netherlands Heart Journal. – 2018. – №. 26. – Т. 10. – P. 500-5.
93. Causes of sudden death in young female military recruits / R.E. Eckart, S.L. Scoville, E.A. Shry [et. al.] //The American journal of cardiology. – 2006. – №. 97. – Т. 12. – P. 1756-8.

94. Cerrone, M. Genetics of sudden death: focus on inherited channelopathies / Cerrone M., Priori S.G. //European heart journal. – 2011. – №. 32. – T. 17. – P. 2109-18.
95. Chopra, N. Genetics of sudden cardiac death syndromes / N. Chopra, B.C. Knollmann //Current opinion in cardiology. – 2011. – №. 26. – T. 3. – P. 196
96. Clinical and mechanistic insights into the genetics of cardiomyopathy / M.A. Burke, S.A. Cook, J.G. Seidman, C.E. Seidman //Journal of the American College of Cardiology. – 2016. – №. 68. – T. 25. – P. 2871-86.
97. Clinical genetics and outcome of left ventricular non-compaction cardiomyopathy / F. Sedaghat-Hamedani, J. Haas, F. Zhu, C. Geier [et. al.] //European heart journal. – 2017. – №. 38. – T. 46. – P. 3449-60.
98. Comparative left ventricular dimensions in trained athletes / J. Morganroth, B.J. Maron, W.L. Henry, S.E. Epstein //Annals of internal medicine. – 1975. – №. 82. – T. 4. – P. 521-4.
99. Crotti, L. Genetics of Adult and Fetal Forms of Long QT Syndrome / L. Crotti, A. Ghidoni, F. Dagradi //Genetic Causes of Cardiac Disease. – 2019 (pp. 1-43). Springer, Cham.
100. Deo, R. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death / R. Deo, C.M. Albert //Circulation. – 2012. – №. 125. – T. 4. – P. 620-37.
101. Detection of myocarditis during the first year after discovery of a dilated cardiomyopathy by endomyocardial biopsy and gallium-67 myocardial scintigraphy: prospective multicentre French study of 91 patients / J.B. Bouhour, J. Helias, A.Y. De Lajartre [et. al.] //European heart journal. – 1988. – №. 9. – T. 5. – P. 520-8.
102. Doerr, W. Sekundenherztod / W. Doerr //Beitr Gerichtl Med. – 1981. – №. . – T. 39– P. 1–25
103. Early symptoms and causes of sudden death related to sports activities / R. Bux, M. Parzeller, C. Raschka, H. Bratzke //Deutsche medizinische Wochenschrift (1946). – 2004. – №. 129. – T. 18. – P. 997-1001
104. ECG variants and cardiac arrhythmias in athletes: clinical relevance and prognostic importance / M. Zehender, T. Meinertz, J. Keul, H. Just //American heart journal. – 1990. – №. 119. – T. 6. – P. 1378-91.

105. Esler, M. Mental stress and human cardiovascular disease / M. Esler // *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. – 2017. – №. 74. – P. 269-76.
106. Etiology of sudden death in sports: insights from a United Kingdom regional registry / G. Finocchiaro, M. Papadakis, J.L. Robertus [et. al.] // *Journal of the American College of Cardiology*. – 2016. – №. 67. – T. 18. – P. 2108-15.
107. Finsterer, J. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: cardiac, neuromuscular, and genetic factors / J. Finsterer, C. Stoellberger, J.A. Towbin // *Nature Reviews Cardiology*. – 2017. – №. 14. – T. 4. – P. 224.
108. Flannery, M.D. Sudden death and ventricular arrhythmias in athletes: screening, de-training and the role of catheter ablation / M.D. Flannery, A. La Gerche // *Heart, Lung and Circulation*. – 2019. – №. 28. – T. 1. – P. 155-63.
109. Futterman, L.G. Sudden death in athletes / L.G. Futterman, R. Myerburg // *Sports Medicine*. – 1998. – №. 26. – T. 5. – P. 335-50.
110. Garfinkel, A.C. Genetic pathogenesis of hypertrophic and dilated cardiomyopathy / A.C. Garfinkel, J.G. Seidman, C.E. Seidman // *Heart failure clinics*. – 2018. – №. 14. – T. 2. – P. 139-46.
111. Genetic interpretation and clinical translation of minor genes related to Brugada syndrome / O. Campuzano, G. Sarquella-Brugada, A. Fernandez-Falgueras [et. al.] // *Human mutation*. – 2019. – №. 40. – T. 6. – P. 749-64.
112. Glassman, A.H. Risks of antidepressants in the elderly: tricyclic antidepressants and arrhythmia—revising risks / A.H. Glassman, S.P. Roose // *Gerontology*. – 1994. – №. 40. – T. 1. – P. 15-20.
113. Gleckman, A.M. Sudden unexpected death from primary posterior fossa tumors / A.M. Gleckman, T.W. Smith // *The American journal of forensic medicine and pathology*. – 1998. – №. 19. – T. 4. – P. 303-8.
114. Hering, H.E. *Der Sekundenherztod mit besonderer Berücksichtigung des Herzkammerflimmerns*. Springer, Berlin. – 1917.
115. High prevalence of right ventricular involvement in endurance athletes with ventricular arrhythmias: Role of an electrophysiologic study in risk stratification / H.

Heidbüchel, J. Hoogsteen, R. Fagard [et. al.] //European heart journal. – 2003. – №. 24. – T. 16. – P. 1473-80.

116. Huikuri, H. V. Sudden death due to cardiac arrhythmias / H. V. Huikuri, A. Castellanos, R. J. Myerburg //New England Journal of Medicine. – 2001. – №. 345. – T. 20. – P. 1473-1482.

117. Juang, J.M. Genetics of Brugada syndrome / J.M Juang, M. Horie //Journal of arrhythmia. – 2016. – №. 32. – T. 5. – P. 418-25.

118. Kimura, A. Molecular genetics and pathogenesis of cardiomyopathy / A. Kimura //Journal of human genetics. – 2016. – №. 61. – T. 1. – P. 41-50

119. Lippi, G. Sudden cardiac and noncardiac death in sports: epidemiology, causes, pathogenesis, and prevention / G. Lippi, E.J. Falavero, F. Sanchis-Gomar //Seminars in thrombosis and hemostasis – 2018. – №. 44. – T. 08. – P. 780-786.

120. Lombardi, R. Genetics and sudden death / R. Lombardi //Current opinion in cardiology. – 2013. – №. 28. – T. 3. – P. 272-81.

121. Marian, A.J. Hypertrophic cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy / A.J. Marian, E. Braunwald //Circulation research. – 2017. – №. 121. – T. 7. – P. 749-70.

122. Maron, B.J. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy after 20 years: clinical perspectives / B.J. Maron, M.S. Maron, C. Semsarian //Journal of the American College of Cardiology. – 2012. – №. 60. – T. 8. – P. 705-15.

123. Maron, B.J. Hypertrophic cardiomyopathy / B.J. Maron //The Lancet. – 1997. – №. 350. – T. 9071. – P. 127-33.

124. Maron, B.J. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review / B.J. Maron //Jama. – 2002. – №. 287. – T. 10. – P. 1308-20.

125. Maron, B.J. Sudden death in young athletes / B.J. Maron //New England Journal of Medicine. – 2003. – №. 349. – T. 11. – P. 1064-75

126. McNally, E.M. Dilated cardiomyopathy: genetic determinants and mechanisms / E.M. McNally, L. Mestroni //Circulation research. – 2017. – №. 121. – T. 7. – P. 731-48.

127. Molecular genetics of sudden cardiac death / M.S. Rodríguez-Calvo, M. Brion, C. Allegue [et. al.] //Forensic science international. – 2008. – №. 182. – T. 1-3. – P. 1-2.
128. Mont, L. Preparticipation cardiovascular evaluation for athletic participants to prevents sudden death: author's reply / L. Mont, E. Guasch, A. Pelliccia //Europace. – 2017. – №. 19. – T. 5. – P. 883-.
129. Morphology of the “athlete's heart” assessed by echocardiography in 947 elite athletes representing 27 sports / P. Spirito, A. Pelliccia, M.A. Proschan [et. al.] //The American journal of cardiology. – 1994. – №. 74. – T. 8. – P. 802-6.
130. Nakano, Y. Genetics of long-QT syndrome / Y. Nakano, W. Shimizu //Journal of human genetics. – 2016. – №. 61. – T. 1. – P. 51-5.
131. Nonischemic left ventricular scar as a substrate of life-threatening ventricular arrhythmias and sudden cardiac death in competitive athletes / A. Zorzi, M.Perazzolo Marra, I. Rigato [et. al.] //Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology. – 2016. – №. 9. – T. 7. – P. 4229.
132. Nontraumatic exercise-related deaths in the US military, 1996–1999 / F.D. Gutmann, J.W. Gardner, R.N. Potter, J.A. Kark //Military medicine. – 2002. – №. 167. – T. 12. – P. 964-70.
133. Northcote, R.J. Sudden cardiac death in sport / R.J. Northcote, D. Ballantyne //British medical journal. – T. Clinical research ed.). – 1983. – №. 287. – T. 6402. – P. 1357.
134. Opie, L.H. Sudden death and sport / L.H. Opie //The Lancet. – 1975. – №. 305. – T. 7901. – P. 263-6.
135. P307 Magnetic resonance, electroanatomical mapping, and endomyocardial biopsy to solve the diagnostic and sport eligibility dilemma in a cohort of competitive athletes with ventricular arrhythmias / A. Dello Russo, A. Gasperetti, S. Riva [et. al.] //European Heart Journal. – 2019. – №. 40. – T. 1. – P. 747-0142.
136. Penners, B.M. Sudden cardiac death following psychoemotional stress. Zeitschrift fur Rechtsmedizin / B.M. Penners, M. Krämer, O. Grüner //Journal of legal medicine. – 1986. – №. 96. – T. 2. – P. 151-7.

137. Pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden cardiac death / D. Corrado, C. Basso, M. Schiavon [et. al.] //Journal of the American College of Cardiology. – 2008. – №. 52. – T. 24. – P. 1981-9.

138. Primary cardiac tumors causing sudden death: a review of the literature / S.J. Cina, J.E. Smialek, A.P. Burke [et. al.] //The American journal of forensic medicine and pathology. – 1996. – №. 17. – T. 4. – P. 271-81.

139. Priori, S.G. Genetics of cardiac arrhythmias and sudden cardiac death / S.G. Priori, C. Napolitano //Annals of the New York Academy of Sciences. – 2004. – №. 1015. – T. 1. – P. 96-110.

140. Recommendations for preparticipation screening and the assessment of cardiovascular disease in masters athletes: an advisory for healthcare professionals from the working groups of the World Heart Federation, the International Federation of Sports Medicine, and the American Heart Association Committee on Exercise, Cardiac Rehabilitation, and Prevention / B.J. Maron, C.G. Araújo, P.D. Thompson [et. al.] //Circulation. – 2001. – №. 103. – T. 2. – P. 327-34.

141. Reduction in left ventricular wall thickness after deconditioning in highly trained Olympic athletes / B.J. Maron, A. Pelliccia, A. Spataro, M. Granata //Heart. – 1993. – №. 69. – T. 2. – P. 125-8

142. Ryder, J.W. Sudden deterioration and death in patients with benign tumors of the third ventricle area / J.W. Ryder, B.K. Kleinschmidt-DeMasters, T.S. Keller //Journal of neurosurgery. – 1986. – №. 64. – T. 2. – P. 216-23.

143. Sick cell trait associated with sudden death in competitive athletes / K.M. Harris, T.S. Haas, E.R. Eichner, B.J. Maron //The American journal of cardiology. – 2012. – №. 110. – T. 8. – P. 1185-8.

144. Sick cell trait, rhabdomyolysis, and mortality among US Army soldiers / D.A. Nelson, P.A. Deuster, O.T. Carter III [et. al.] //New England Journal of Medicine. – 2016. – №. 375. – T. 5. – P. 435-42.

145. Spontaneous kidney rupture symptom of renal tumors / P. Jung, J.M. Wolff, G. Adam, G. Jakse //Urologia internationalis. – 1995. – №. 55. – T. 1. – P. 56-9

146. Sports-related sudden death in the general population / E. Marijon, M. Tafflet, D.S. Celermajer [et. al.] //Circulation. – 2011. – №. 124. – T. 6. – P. 672-81.
147. Stress-induced susceptibility to sudden cardiac death in mice with altered serotonin homeostasis / L. Carnevali, F. Mastorci, E. Audero [et. al.] //PLoS One. – 2012. – №. 7. – T. 7.
148. Suárez-Mier, M.P. Causas de muerte súbita asociada al deporte en España / M.P. Suárez-Mier, B. Aguilera //Revista española de cardiología. – 2002. – №. 55. – T. 4. – P. 347-58.
149. Sudden cardiac death in Air Force recruits: a 20-year review / M. Phillips, M. Robinowitz, J.R. Higgins [et. al.] //Jama. – 1986. – №. 256. – T. 19. – P. 2696-9.
150. Sudden death due to physical exercise in the elderly / Z. Duraković, M. Mišigoj-Duraković, R. Medved [et. al.] //Collegium antropologicum. – 2002. – №. 26. – T. 1. – P. 239-43.
151. Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits / R.E. Eckart, S.L. Scoville, C.L. Campbell [et. al.] //Annals of internal medicine. – 2004. – №. 141. – T. 11. – P. 829-34.
152. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance / R.E. Eckart, E.A. Shry, A.P. Burke [et. al.] //Journal of the American College of Cardiology. – 2011. – №. 58. – T. 12. – P. 1254-61.
153. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases / D. Corrado, G. Thiene, A. Nava [et. al.] //The American journal of medicine. – 1990. – №. 89. – T. 5. – P. 588-96.
154. Task Force 4: HCM and other cardiomyopathies, mitral valve prolapse, myocarditis, and Marfan syndrome / B.J. Maron, M.J. Ackerman, R.A. Nishimura [et. al.] //Journal of the American College of Cardiology. – 2005. – №. 45. – T. 8. – P. 1340-5.
155. Tayal, U. Genetics and genomics of dilated cardiomyopathy and systolic heart failure / U. Tayal, S. Prasad, S.A. Cook //Genome medicine. – 2017. – №. 9. – T. 1. – P. 20.

156. The athlete's heart: a meta-analysis of cardiac structure and function / B.M. Pluim, A.H. Zwinderman, A. van der Laarse, E.E. van der Wall //Circulation. – 2000. – №. 101. – T. 3. – P. 336-44.

157. The genetics underlying acquired long QT syndrome: impact for genetic screening / H. Itoh, L. Crotti, T. Aiba [et. al.] //European heart journal. – 2016. – №. 37. – T. 18. – P. 1456-64.

158. Wasfy, M.M. Sudden cardiac death in athletes / M.M. Wasfy, A.M. Hutter, R.B. Weiner //Methodist DeBakey cardiovascular journal. – 2016. – №. 12. – T. 2. – P. 76

159. World Health Organization. Sudden cardiac death: report of a WHO scientific group [meeting held in Geneva from 24 to 27 October 1984]. World Health Organization. – 1985.