

► <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-1-41-45>



ВИРТОПСИЯ В СЛУЧАЕ СКОРОПОСТИЖНОЙ СМЕРТИ ПОДРОСТКА

В. А. Клевно^{1,2}, Ю. В. Чумакова^{1,2,*}, О. А. Коротенко¹, Д. И. Санду¹, С. Э. Дуброва²

¹ ГБУЗ МО «Бюро судебно-медицинской экспертизы»,
Москва, Российская Федерация

² ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт
им. М. Ф. Владимирского»,
Москва, Российская Федерация

Аннотация. В статье рассмотрено применение метода досекционной компьютерной томографии (виртуальной аутопсии) при исследовании скоропостижно умершего подростка с не диагностированным при жизни синдромом Марфана.

Цель. Выявление возможностей досекционной компьютерной томографии в определении причины скоропостижной смерти подростка, установлении объема повреждений при их наличии.

Материал и методы. Компьютерное томографическое исследование было проведено в отделении лучевой диагностики районной больницы на современном многоцелевом аппарате Siemens SOMATOM Perspective (64-срезовый томограф с толщиной среза 1,5 мм).

Результаты и их обсуждение. При судебно-медицинском исследовании трупа установлено: астенический тип телосложения, высокий рост — 178 см, длинные конечности, тонкие длинные паукообразные пальцы; воронкообразная деформация грудной клетки; слабое развитие подкожно-жирового слоя и мышечной ткани; наличие крови в полости сердечной сорочки, разрыв расслаивающей аневризмы восходящего отдела дуги аорты. При судебно-гистологическом исследовании аорты установлено резкое истончение, фрагментация эластических волокон с нарушением эластического каркаса, фрагментация и слабое развитие мышечных волокон меди. При компьютерной томографии установлен разрыв расслаивающей аневризмы восходящего отдела грудной аорты с парааортальной гематомой и гемотампонадой сердца.

Выводы. Анализ полученных данных позволил достоверно установить наличие у подростка мультисистемного заболевания соединительной ткани (синдрома Марфана), не диагностированного при жизни. Причиной наступления внезапной смерти явился разрыв расслаивающей аневризмы восходящего отдела дуги аорты, явившийся осложнением врожденной генетической патологии.

Прижизненное проведение КТ- или МРТ-исследований у детей, находящихся в группе риска по мультисистемному заболеванию соединительной ткани, позволит своевременно выявлять патологические изменения стенки аорты, проводить кардиохирургическую коррекцию, что значительно увеличит продолжительность и улучшит качество жизни таких больных.

Ключевые слова: виртуальная аутопсия, КТ-исследование трупа, синдром Марфана, разрыв расслаивающей аневризмы аорты, гемоперикард

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

Финансирование: исследование не имело спонсорской поддержки.

Для цитирования: Клевно В. А., Чумакова Ю. В., Коротенко О. А., Санду Д. И., Дуброва С. Э. Виртопсия в случае скоропостижной смерти подростка. *Судебная медицина*. 2020;6(1):41–45. <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-1-41-45>

Поступила 18.10.2019

Принята после доработки 25.11.2019

Опубликована 28.03.2020

VIRTOPSY FOR STUDYING THE SUDDEN DEATH OF AN ADOLESCENT

Vladimir A. Klevno^{1,2}, Yuliya V. Chumakova^{1,2,*}, Olga A. Korotenko¹, Dmitry I. Sandu¹, Sofya E. Dubrova²

¹ Moscow Region Bureau of Forensic Medical Examination,
Moscow, Russian Federation

² M. F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute,
Moscow, Russian Federation

Abstract. The article discusses the application of pre-autopsy computed tomography (Virtopsy) for studying the sudden death of an adolescent with undiagnosed Marfan syndrome.

Aim. To identify the capabilities of the pre-autopsy computed tomography (CT) in determining the cause of the sudden death of an adolescent, as well as the extent of injuries, if present.

Material and methods. A CT scan was obtained at the Department of Diagnostic Radiology of a district hospital using a modern multifunctional CT scanner Siemens SOMATOM Perspective (64-slice configuration, slice width of 1.5 mm).

Results. The forensic medical examination revealed the following information about the corpse: asthenic body type, a height of 178 cm, long extremities, thin and long spider-like fingers, pectus excavatum, little fat beneath the skin and poor muscle development; blood in the pericardium, rupture of the dissecting aneurysm of the ascending aorta. The histological

examination of the aorta revealed its dramatic thinning, fragmentation of the elastic fibres along with the alteration of the elastic framework, fragmentation and poor development of muscle fibres in the media. A CT scan showed the rupture of the dissecting aneurysm of the ascending thoracic aorta with para-aortic haematoma and cardiac tamponade.

Conclusion. The analysis of obtained data allowed us to diagnose a multisystemic disorder of connective tissue (Marfan syndrome) undiagnosed intra vitam. The sudden death was caused by the rupture of the dissecting aneurysm of the ascending aorta which is a complication of the congenital genetic pathology.

Intravital CT or MRI scans of children being at risk of the multisystemic disorder of connective tissue will help detect pathological changes in the aortic wall and perform cardiac surgery promptly which would significantly increase the length of life and improve its quality for such patients.

Keywords: virtopsy, CT scan, corpse, Marfan syndrome, aortic dissection, hemopericardium

Conflict of interest: the authors declare no apparent or potential conflicts of interest.

Funding: the study had no sponsorship.

For citation: Klevno V. A., Chumakova Yu. V., Korotenko O. A., Sandu D. I., Dubrova S. E. Virtopsy for Studying the Sudden Death of an Adolescent. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2020;6(1):41–45. (In Russ.) <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2020-6-1-41-45>

Submitted 18.10.2019

Revised 25.11.2019

Published 28.03.2020

Синдром Марфана (Syndrom Marfan) — мультисистемное заболевание соединительной ткани, наследуемое по аутосомно-доминантному типу. Системная соединительнотканная недостаточность проявляется признаками поражения скелета, сердца и сосудов, глаз, кожи, ЦНС, легких. В 95 % случаев синдром Марфана вызывается мутациями в гене белка фибриллина 1-го типа (FBN1), расположенного на длинном плече хромосомы 15. Примерно в 75 % случаев заболевание передается генетически, и лишь 25 % случаев заболевания вызываются спорадическими мутациями [1].

Впервые признаки заболевания были представлены в 1875 году американским офтальмологом Э. Вильямсом, описавшим эктопию хрусталика у брата и сестры, которые были исключительно высокими и имели гипермобильные суставы от рождения. В 1896 году педиатр из Франции А. Марфан описал состояние девочки с не изученными ранее аномалиями, заключающимися в прогрессировании дистрофии скелета и мышечной ткани. Врач на протяжении нескольких лет изучал развитие скелета девочки и пришел к выводу, что нарушение произошло во время формирования генетического кода, то есть в утробе матери.

Для синдрома Марфана характерно раннее начало и прогрессирующее течение заболевания. Уже в периоде новорожденности выявляются арахнодактилия, долихостеномелия и тенденция к увеличению длины тела. В дальнейшем больных отличает дефицит массы тела, долихоцефалическая форма черепа, узкое лицо, аркообразное небо, гипоплазия мышц и подкожной клетчатки, тенденция к гиперрастяжимости кожи, моторная неловкость движений. Характерны деформации грудной клетки, (килевидная, воронкообразная), аномалии позвоночника (сколиоз, кифоз, ювенильный остеохондроз, нестабильность шейного отдела), вывихи голеностопных суставов, плоскостопие, протрузия вертлужной впадины, пояснично-крестцовая эктазия твердой мозговой оболочки [2, 3]. Астеническое телосложение формируется уже к 1–3 годам, деформация грудной клетки — к 4–7 годам, весь спектр скелетных нарушений — к 14–16 годам, патология сердечно-сосудистой системы — к 2–7 годам и позже. Практически у всех больных наблюдается поражение крупных сосудов и сердца. Особое диагностическое значение имеет расширение или аневризма аорты. Типичны нарушения органов зрения: миопия высокой степени, подвывих, сферичность, уменьшение размеров хрусталика, отслойка сетчатки. Нередко выявляются бедренные

или паховые грыжи, варикозное расширение вен нижних конечностей, повышенная кровоточивость, висцероптоз, эмфизема легких, спонтанный пневмоторакс, в ряде случаев — нарушения эмоционально-волевой сферы [4].

Диагностика синдрома Марфана основывается на Гентских критериях De Paere A. et al. (1996), пересмотренных Loeys A. et al. (2010) [5]. В последней версии Гентских критериев было упразднено деление на большие и малые признаки, одновременно было выделено два наиболее специфичных признака — дилатация и/или расслоение аорты и эктопия хрусталика и предложена балльная оценка остальных признаков для расчета степени системного вовлечения соединительной ткани.

Прогноз жизни больных с синдромом Марфана определяется в первую очередь степенью сердечно-сосудистых изменений. Имеется высокий риск снижения продолжительности жизни (90–95 % больных не доживают до 40–50 лет) и внезапной смерти в молодом возрасте.

Особого внимания заслуживает случай из практики Звенигородского судебно-медицинского отделения ГБУЗ МО «Бюро СМЭ». 22 апреля 2019 года молодой человек, 17 лет, возвращался на электричке после концерта домой, по дороге позвонил отцу, пожаловавшись на плохое самочувствие. Встревоженный отец, зная о пороке сердца у своего ребенка, сразу вызвал скорую помощь и пошел встречать своего сына. С каждой секундой самочувствие юноши ухудшалось, пока он не потерял сознание. Скорая помощь доставила молодого человека в районную больницу в состоянии клинической смерти. При пациенте была обнаружена лента ЭКГ, на которой был указан диагноз: «Синдром слабой синусовой узла и атеросклеротическая блокада 2 степени — врожденный порок сердца». Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, вернуть молодого человека к жизни не удалось.

Перед проведением классического судебно-медицинского исследования была проведена досекционная компьютерная томография трупа — виртопсия (virtopsy) — метод посмертного исследования тела, объединяющего проведение классического судебно-медицинского вскрытия с предварительным использованием КТ-исследования всего тела без применения контрастных веществ [6–10].

◇ ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Выявление возможностей досекционной компьютерной томографии в определении причины скоропостижной смерти подростка, установлении объема повреждений при их наличии.

◇ МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Компьютерное томографическое исследование было проведено в день смерти в отделении лучевой диагностики районной больницы. Труп был доставлен в герметичном плотном полиэтиленовом мешке в положении на спине с вытянутыми вдоль туловища руками и выпрямленными ногами. Нативное (без применения контрастных веществ) КТ-исследование всего тела от свода черепа до пальцев стоп проводилось на современном многоцелевом аппарате Siemens SOMATOM Perspective (64-срезовый томограф с толщиной среза 1,5 мм).

После предварительного изучения полученных КТ-изображений было произведено судебно-медицинское исследование трупа.

◇ РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Для удобства восприятия сначала приведем данные судебно-медицинского исследования трупа, а после — результаты компьютерной томографии, так как расшифровка КТ-данных проводилась врачом-рентгенологом, специалистом в области посмертной визуализации, после судебно-медицинского исследования тела.

При наружном судебно-медицинском исследовании трупа обращало на себя внимание: астенический тип телосложения, высокий рост 178 см, длинные конечности, тонкие длинные паукообразные пальцы, воронкообразная деформация грудной клетки (рис. 1).

При внутреннем исследовании трупа установлено: слабое развитие подкожно-жирового слоя и мышечной ткани. Сердечная сорочка эластичная на ощупь, напряжена, синюшного цвета, в ее полости около 300 мл жидкой темной крови и 142 г мягко эластичного свертка крови (рис. 2). На передней стенке восходящего отдела дуги аорты на 0,5 см выше аортального клапана — куполообразное выбухание размером 5×3,7×1 см (рис. 3). Стенка аорты в области выбухания расслоена в виде кармана, частично заполненного рыхлыми тромботическими массами темно-красного цвета. В центральном отделе выбухания

стенка аорты истончена, с продольными щелевидными разрывами наружной оболочки, длиной от 0,2 до 1,3 см, с неровными краями, острыми концами. На интима аорты косоперечный разрыв, длиной 1,5 см на фоне темно-красного кровоизлияния размером 5×3 см.

При судебно-гистологическом исследовании аорты при дополнительных методах окраски по Ван-Гизону, Вейгерту установлено резкое истончение, фрагментация эластических волокон с нарушением эластического каркаса, фрагментация и слабое развитие мышечных волокон меди. На основании полученных данных врачом-гистологом был сделан вывод о том, что выявленные изменения не противоречат картине расслоения аорты на фоне нарушения строения (вероятно, врожденной патологии) эластического и мышечного каркаса стенки аорты.

При компьютерной томографии трупа врачом-рентгенологом установлено: диаметр аорты увеличен на уровне восходящей части до 52 мм; просвет восходящей части грудной аорты неоднородный, с наличием внутренней мембраны, с формированием картины двуконтурности просвета аорты (рис. 4); вокруг контура стенки восходящей части и дуги аорты визуализируется скопление крови, преимущественно по левой полуокружности аорты, толщиной слоя до 17 мм; калибр дуги и нисходящей части грудной аорты уменьшен. Сердце в размерах не увеличено. В полости перикарда определяется кровь и жидкость, с седиментацией сред, общей толщиной слоя до 37 мм (рис. 5). Также у подростка установлены множественные грыжи Шморля замыкательных пластинок тел позвонков. Выявленные КТ-признаки достоверно свидетельствуют о наличии разрыва расслаивающей аневризмы восходящего отдела грудной аорты, парааортальной гематомы и гематомпагоды сердца.

◇ ВЫВОДЫ

Анализ данных, полученных при наружном и внутреннем исследовании трупа, данных гистологического исследования позволил достоверно установить наличие у подростка мульт-



Рис. 1. Общий вид трупа

Fig. 1. General view of the corpse

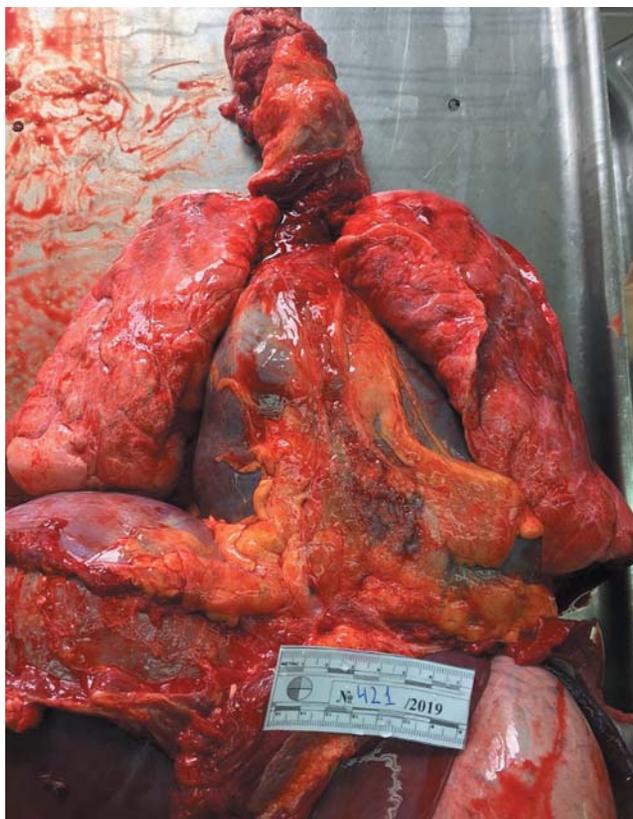


Рис. 2. Кровоизлияние в полость сердечной сорочки
Fig. 2. Haemorrhage in the pericardium



Рис. 3. Расслаивающая аневризма восходящего отдела дуги аорты
Fig. 3. Dissecting aneurysm of the ascending aorta

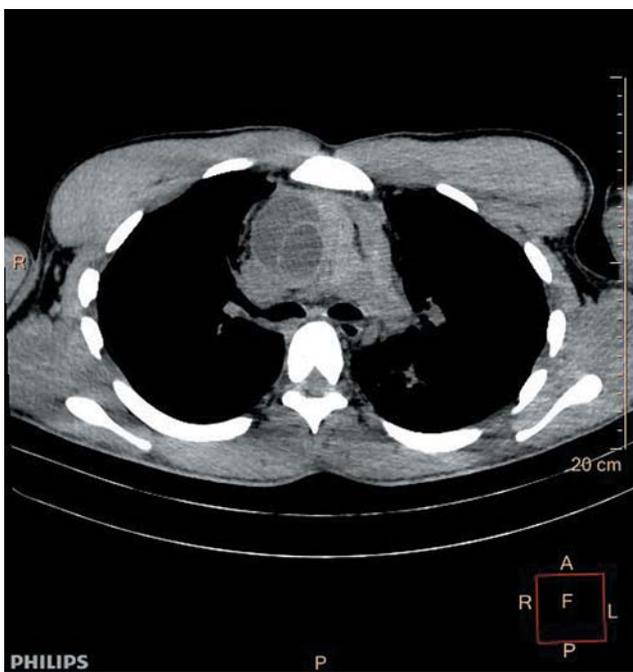


Рис. 4. Компьютерная томография. Расслаивающая аневризма аорты (наличие внутренней мембраны, двуконтурность просвета аорты)
Fig. 4. Computed tomography. Dissecting aneurysm of the aorta (presence of the internal membrane, double outline of the aortic lumen)



Рис. 5. Компьютерная томография. Гемоперикард
Fig. 5. Computed tomography. Hemopericardium

тисистемного заболевания соединительной ткани (синдрома Марфана), не диагностированного при жизни. Причиной наступления внезапной смерти явился разрыв расслаивающей аневризмы восходящего отдела дуги аорты, явившийся осложнением врожденной генетической патологии.

Компьютерное томографическое исследование, уступающее по своим возможностям МРТ (магнитно-резонансной томографии) в визуализации патологии внутренних органов в случае смерти подростка с синдромом Марфана от разрыва расслаивающей аневризмы аорты позволило с точностью установить причину наступления смерти.

Прижизненное проведение КТ- или МРТ-исследований у детей, находящихся в группе риска по мультисистемному заболеванию соединительной ткани, позволит своевременно выявить патологические изменения стенки аорты, провести кардиохирургическую коррекцию, что значительно увеличит продолжительность жизни и улучшит качество жизни таких больных.

◊ ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Арсентьев В. Г., Баранов В. С., Шабалов Н. П. *Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полиорганных нарушений у детей*. СПб.: СпецЛит, 2014. 188 с. [Arsent'ev V. G., Baranov V. S., Shabalov N. P. *Nasledstvennye zabolevaniya soedinitel'noi tkani kak konstitutsional'naya prichina poliorgannykh narushenii u detei* [Hereditary connective tissue disorders as the main reason for multi organ failure in children]. Saint Petersburg: SpetsLit, 2014. (In Russ.)]
2. Habermann C. R., Weiss F., Schoder V., et al. MR evaluation of dural ectasia in Marfan syndrome: reassessment of the established criteria in children, adolescents, and young adults. *Radiology*. 2005;234(2):535-541.
3. Kono A. K., Higashi M., Morisaki H., et al. Prevalence of dural ectasia in Loeys-Dietz syndrome: comparison with Marfan syndrome and normal controls. *PLoS One*. 2013;8(9):e752-764.
4. Кадурина Т. И., Гнусаев С. Ф., Аббакумова Л. Н. и др. Наследственные и многофакторные нарушения соединительной ткани у детей алгоритмы диагностики. Тактика ведения (проект российских рекомендаций). *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2015;10(1):5-35. [Kadurina T. I., Gnusaev S. F., Abbakumova L. N., et al. Hereditary and multivariate connective tissue disorders in children. Algorithm of diagnosis. Management tactics. Draft Russian recommendations developed by the expert committee of pediatric group "Connective tissue dysplasia" at the Russian scientific society of physicians. *Meditsinskii vestnik Severnogo Kavkaza*. 2015;10(1):5-35. (In Russ.)]
5. Loeys B. L., Dietz H. C., Braverman A. C., et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J. Med. Genet.* 2010;47(7):476-485.
6. Levy A. D., Harcke H. T. *Essentials of forensic imaging a text-atlas*. Taylor & Francis Group, LLC, 2011.
7. Burke M. P. *Forensic pathology of fractures and mechanisms of injury. Postmortem CT Scanning*. Taylor & Francis Group, LLC, 2012.
8. Клевно В. А., Чумакова Ю. В., Курдюков Ф. Н., Дуброва С. Э., Ефременков Н. В., Земур М. А. Возможности посмертной компьютерной томографии (виртуальной аутопсии) в случае смерти от механической асфиксии. *Судебная-медицина*. 2018;4(4):22-26. [Klevno V. A., Chumakova Yu. V., Kurdyukov F. N., Dubrova S. E., Efremenkov N. V., Zemur M. A. Possibilities of posthumous computer tomography (virtual autopsy) in the event of death from mechanical asphyxia. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2018;4(4):22-26. (In Russ.)] DOI: <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2018-4-4-22-26>
9. Клевно В. А., Чумакова Ю. В. Виртопсия — новый метод исследования в практике отечественной судебной медицины. *Судебная-медицина*. 2019;5(2):27-31. [Klevno V. A., Chumakova Yu. V. Virtopsy — new method of research in national practice of forensic medicine. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2019;5(2):27-31. (In Russ.)] <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2019-5-2-27-31>
10. Русакова Т. В., Кислов М. А., Лысенко О. В., Дуброва С. Э. Виртуальная аутопсия как значимая помощь в формировании алгоритма исследования детей. *Судебная медицина*. 2019;5(1S):57. [Rusakova T. V., Kislov M. A., Lysenko O. V., Dubrova S. E. Virtual autopsy as an important tool for shaping the algorithm for examining children. *Sudebnaya meditsina*. 2019;5(1S):57. (In Russ.)] <https://doi.org/10.19048/2411-8729-2019-5-1S>

Об авторах • Authors

КЛЕВНО Владимир Александрович — д.м.н., проф., начальник ГБУЗ МО «Бюро СМЭ»; заведующий кафедрой судебной медицины ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского» [Vladimir A. Klevno, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of Moscow Region Bureau of Forensic Medical Examination; Departmental Head, Department of Forensic Medicine, M. F. Vladimirovsky Moscow Regional Research Clinical Institute] • vladimir.klevno@yandex.ru • {SPIN-код: 2015-6548, AuthorID: 218210, ORCID: 0000-0001-5693-4054}

ЧУМАКОВА Юлия Вадимовна — заведующая танатологическим отделом ГБУЗ МО «Бюро СМЭ»; аспирант кафедры судебной медицины ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского» [Yuliya V. Chumakova, Departmental Head, Thanatology Department, Moscow Region Bureau of Forensic Medical Examination; Postgraduate Student, M. F. Vladimirovsky Moscow Regional Research Clinical Institute] • chumakova@sudmedmo.ru • {SPIN-код: 9415-3226, AuthorID: 1038347, ORCID: 0000-0002-9738-8288}

КОРОТЕНКО Ольга Алексеевна — врач — судебно-медицинский эксперт Звенигородского судебно-медицинского отделения ГБУЗ МО «Бюро СМЭ» [Olga A. Korotenko, Forensic Medical Expert, Zvenigorod Department of Forensic Medicine, Moscow Region Bureau of Forensic Medical Examination] • korotenko@sudmedmo.ru

САНДУ Дмитрий Иванович — врач — судебно-медицинский эксперт Звенигородского судебно-медицинского отделения ГБУЗ МО «Бюро СМЭ» [Dmitry I. Sandu, Forensic Medical Expert, Zvenigorod Department of Forensic Medicine, Moscow Region Bureau of Forensic Medical Examination] • sandu@sudmedmo.ru

ДУБРОВА Софья Эриковна — к.м.н., ассистент кафедры лучевой диагностики ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского» [Sofya E. Dubrova, Cand. Sci. (Med.), Research Assistant, Department of Diagnostic Radiology, M. F. Vladimirovsky Moscow Regional Research Clinical Institute] • dubrova.sofya@gmail.com

► **Вклад авторов.** Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы благодарны анонимным рецензентам за полезные замечания.

► **Contributions.** Authors are solely responsible for submitting the final manuscript to print. All authors participated in the development of the concept of the article and the writing of the manuscript. The final version of the manuscript was approved by all authors. The authors are grateful to anonymous reviewers for helpful comments.