

УДК 340.6:616

В. В. Семенов

Белорусский государственный медицинский университет,
Управление Государственного комитета судебных
экспертиз Республики Беларусь по г. Минску
E-mail: vjach_ws@mail.ru

Т. Л. Доморацкая

Белорусский государственный медицинский университет
E-mail: tatsyanna@mail.ru

г. Минск, Беларусь

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ КАК ПРИЧИНА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ДЕТЕЙ, ПОДРОСТКОВ И ЛИЦ МОЛОДОГО ВОЗРАСТА

В статье на основании изучения специальной клинической медицинской литературы приведены сведения о наружных и висцеральных дисморфиях, обусловленных наследственными и многофакторными нарушениями соединительной ткани, об основных механизмах наступления внезапной сердечной смерти детей, подростков и лиц молодого возраста. Диагностированные либо не распознанные при жизни у некоторых индивидуумов данного возрастного интервала морфофункциональные изменения преимущественно со стороны сердечно-сосудистой системы при определенных условиях способны привести к скоропостижной смерти. В настоящее время в практической экспертной работе отсутствует единый методологический подход как в аутопсийной диагностике непосредственной и основной причин внезапной смерти данных лиц, так и для построения судебно-медицинского диагноза и обоснования экспертных выводов.

Ключевые слова: наследственные нарушения соединительной ткани, скоропостижная смерть, дети, подростки, лица молодого возраста.

Диагностика у секционного стола основного заболевания и непосредственной причины скоропостижной смерти детей, подростков и лиц молодого возраста относится к задачам, решаемым судебно-медицинской экспертизой и, в ряде случаев, без проведения дополнительного комплекса лабораторных исследований и ретроспективного анализа всей имеющейся медицинской документации умершего индивидуума является довольно проблематичной, вызывая значительные затруднения. Сложность производства экспертиз таких трупов обусловлена рядом факторов: 1) эксперт не располагает объективными медицинскими данными о предшествующем состоянии здоровья; 2) макроскопически в таком возрасте, за исключением врожденных или приобретенных пороков развития, не выражены морфологические признаки болезненных изменений во внутренних органах и головном мозге; 3) при наступлении смерти по месту проживания, когда на трупе отсутствуют наружные повреждения и окружающая обстановка не вызывает опасений в отношении возможности наступления насильственной смерти, труп осматривается без участия судебного медика, а в постановлениях работниками милиции изредка указываются следующие сведения – «со слов родственников перед смертью ничем не болел» или «перед смертью жалоб на здоровье

не предъявлял»; 4) отсутствие экспертной инициативы у судебных медиков при работе на месте обнаружения трупа, когда имеется возможность опросить родственников о предшествующем состоянии здоровья, наличии каких-либо медицинских документов покойного (справки, эпикризы, консультативные заключения, амбулаторные медицинские карты), так как в настоящее время появилась возможность альтернативного обследования в платных медицинских центрах, вследствие чего результаты обследования хранятся на «руках».

В настоящее время врожденные дифференцированные и недифференцированные дисплазии соединительной ткани обозначаются как наследственные и многофакториальные нарушения соединительной ткани, объединяющие гетерогенную группу заболеваний, общность которых обусловлена генетически детерминированными нарушениями формирования соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах (дефектами синтеза и (или) распада белков внеклеточного матрикса, либо нарушениями морфологического развития соединительной ткани) [1]. Мутации генов, ответственных за образование или распад компонентов соединительной ткани – причина развития данных нарушений. На современном этапе диагностирована большая группа моногенных наследственных нарушений соединительной ткани, сопряженных с мутацией генов белков внеклеточного матрикса (коллагены различных типов, фибриллин, тенаскин и мн. др.), генов рецепторов ростовых факторов, в частности TGF- β (transforming growth factor- β), и матричных металлопротеиназ (ММП) [2], например, синдромы Марфана, Элерса-Данло, несовершенного остеогенеза (НО). В их основе лежат известные моногенные дефекты белков экстрацеллюлярного матрикса, наследуемые преимущественно по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типам [2].

Диагностика наследственных и многофакториальных нарушений соединительной ткани основана на комплексном анализе результатов клинических, генеалогических, лабораторных, инструментальных и молекулярно-генетических исследований. Специфические лабораторные маркеры для большой группы врожденных нарушений соединительной ткани не определены, а молекулярно-генетические исследования в основном проводятся к определенным наследственным моногенным вариантам патологии. Таким образом, при врожденных нарушениях соединительной ткани основная диагностическая значимость остается за совокупностью клинических признаков со стороны различных органов и систем в связи со значительным количеством и распространением соединительной ткани в организме человека. Многие наследственные нарушения соединительной ткани (ННСТ) зарегистрированы в классификации OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man) Национального Центра по вопросам биотехнологической информации [2]. Значительное число ННСТ клинически имеют однотипные симптомы и, из-за их подобия по наружным и внутренним (висцеральным) проявлениям, объединено в фенотипические группы, молекулярно-генетическая идентификация которых сопряжена с большой сложностью и трудоемкостью проведения исследования или же зачастую невозможна. Именно для обозначения данной группы ННСТ ранее использовался термин врожденные недифференцируемые дисплазии соединительной ткани.

В зависимости от вовлеченных в патологический процесс органов и систем, все клинические проявления ННСТ сгруппированы. Ниже приведен перечень основных внешних и висцеральных признаков, характеризующих изменения со стороны различных органов и систем и ассоциированных с различными наследственными синдромами: **Костные:** 1. Килевидная деформация грудной клетки. 2. Воронкообразная деформация грудной клетки. 3. Долихостеномелия диагностируется при измерении длины сегментов туловища: Отношение верхнего сегмента туловища (до симфиза) к нижнему < 0,86; Размах рук/рост $\geq 1,05$; Отношение длина стопы: рост более 15%; Отношение длина кисти: рост более 11%. 4. Арахнодактилия: Симптом запястья; Симптом большого пальца. 5. Сколиотическая деформация позвоночника или спондилолистез. 6. Кифоз и кифосколиоз. 7. Ограничение выпрямления локтя до 170° и менее. 8. Протрузия вертлужной впадины любой степени. 9. Высокое «арковидное» небо.

10. Деформации черепа (лицевые дизморфии): долихоцефалия; энтофтальм; скошенные вниз глазные щели; гипоплазия скуловых костей; ретрогнатия. 11. Нарушение роста и скученность зубов. 12. Прямая спина. 13. Ломкость костей. **Кожные:** 1. Повышенная (более 3 см) растяжимость кожи. 2. Атрофические стрии (не вызванные ожирением или беременностью). 3. Бархатистая кожа за счет обилия пушковых волос разной длины. 4. Тонкая, легко ранимая кожа. 5. Широкие атрофические рубцы в виде папиросной бумаги. 6. Келлоидные рубцы. 7. Моллюскоидные псевдоопухли и сфероидные образования в области локтей и колен. **Мышечные:** 1. Мышечная гипотония и/или гипотрофия. 2. Грыжи и пролапсы органов и/или послеоперационные грыжи. **Суставные:** 1. Гипермобильность суставов (по P. Beighton). 2. Медиальное смещение медиальной лодыжки. 3. Плоскостопие продольное и/или поперечное. 4. Спондилез. 5. Спондилолистез. 6. Вывихи, подвывихи более чем в одном суставе или повторяющиеся, но в одном суставе. **Глазные:** 1. Подвывих хрусталика. 2. Миопия (≥ 3 диоптрии). 3. Голубые склеры. 4. Аномально плоская роговица (по данным кератометрии). 5. Увеличение длинной оси глазного яблока (по данным УЗИ). 6. Гипопластическая радужная оболочка или гипопластическая мерцательная мышца, вызывающая миоз. 7. Эпикантус. **Сердечно-сосудистая система:** 1. Расширение восходящего отдела аорты. 2. Пролапс митрального клапана. 3. Малые аномалии сердца: пролапсы трикуспидального и аортального клапанов, малая аневризма межпредсердной перегородки (АМПП), открытое овальное окно, асимметрия трехстворчатого аортального клапана (АТАК), диагональные, поперечные и множественные ложные хорды (ЛХЛЖ) и множественные аномальные трабекулы (АТЛЖ) левого желудочка. 4. Расширение ствола легочной артерии при отсутствии клапанного или периферического легочного стеноза или любой другой очевидной причины, в возрасте до 40 лет. 5. Обызвествление митрального кольца в возрасте до 40 лет. 6. Расширение либо расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет. 7. Варикозная болезнь вен, развившаяся в юношеском возрасте. 8. Варикоцеле. 9. Легкое образование кровоподтеков (гематом) при незначительных ударах. **Бронхо-легочная система:** 1. Трахеобронхиальная дискинезия (экспираторный коллапс трахеи и крупных бронхов). 2. Трахеобронхомаляция и трахеобронхомегалия. 3. Апикальные буллы, подтвержденные рентгенографически. 5. Спонтанный пневмоторакс. **Органы брюшной полости, малого таза и почек:** 1. Птозы органов брюшной полости и почек. 2. Диафрагмальная грыжа. 3. Несостоятельность кардии желудка. 4. Дивертикулы пищевода и различных отделов кишечника. 5. Аномалии формы и расположения желудка, двенадцатиперстной кишки и желчного пузыря. 6. Долихосигма. 7. Недостаточность баугиниевой заслонки. 8. Пролапс гениталий у женщин. 9. Удвоение чашечно-лоханочной системы [1; 2].

Все перечисленные наружные и внутренние (висцеральные) проявления могут являться как наследственно обусловленным системным заболеванием соединительной ткани, так и быть самостоятельным изолированным ее дефектом. Помимо изменений структуры и функции, ННСТ часто сопровождаются нарушениями со стороны центральной и вегетативной нервной систем, геморрагическим и тромботическим синдромами, патологией иммунной системы с высокой частотой выявления синдрома вторичного иммунодефицита, аутоиммунного и аллергического синдромов [1].

Не классифицированные ННСТ, клинически проявляющиеся различными синдромами, одна из ведущих причин внезапной смерти детей, подростков и лиц молодого возраста, наступающей как в состоянии покоя (сна), так и при физических нагрузках, либо психоэмоциональном напряжении (стрессе). Предшествующее состояние здоровья таких субъектов не вызывало опасений ни у окружающих (родителей, родственников, знакомых), ни у врачей при клинических обследованиях, т. е. их считали (практически) здоровыми. В контексте диагностики внезапной смерти заслуживают внимания – аритмический, клапанный, сосудистый синдромы и малые аномалии сердца (МАС).

Аритмический синдром появляется разнообразными нарушениями ритма и проводимости сердца с возникновением смертельных аритмий, обусловленных электрической и меха-

нической диссоциацией миокарда вследствие патологии внеклеточного матрикса, а также прогрессирующей дилатации полостей сердца при клапанной регургитации и расширении его полостей.

Проявлением клапанного синдрома являются изолированные или сочетанные пролапсы клапанов сердца (чаще всего митрального, ПМК), миксоматозная дегенерация клапанов. При ПМК нарушения сердечного ритма в виде желудочковой и предсердной экстрасистолии, желудочковой и пароксизмальной наджелудочковой тахикардии, фибрилляции предсердий (постоянная и пароксизмальная формы), внутрисердечной и атриовентрикулярной блокад, синдрома слабости синусового узла возникают у 79% больных, а если при этом еще имеет место синдром преждевременного возбуждения желудочков, то у 92,3% [1].

Сосудистый синдром проявляется поражением артерий и вен (расширение просветов с формированием мешотчатой аневризмы, патологическая извитость, варикозное расширение вен, телеангиоэктазии). К МАС относят отклонения развития – аномалии хорд, створок клапанов и папиллярных мышц, наличие добавочных или ложных хорд, их атипичное положение.

Непосредственная причина смерти, внезапность и быстрота ее наступления обусловлены степенью выраженности данных синдромов и МАС – острая сердечно-сосудистая или сердечно-легочная недостаточность, фибрилляция желудочков или брадикардия, переходящая в асистолию, разрывы аневризм артерий головного мозга и аорты с кровоизлияниями в мозг или под его оболочки, в серозные полости. Ниже приведем случай из нашей практики «мгновенной» внезапной (сердечной) смерти молодого мужчины.

Из постановления известно, что молодой мужчина К., 34 г., около 00.30 часов 30.10.2016, сидя на кухне по месту проживания, пил чай и со слов отца «стал тяжело дышать, после чего умер».

При наружном исследовании зафиксированы следующие антропометрические данные: Телосложение астеническое, подкожное отложение жира отсутствует, мышечная система развита слабо. Голова долихокранной формы (узко-длинная). Лицо треугольной формы с малым скошенным подбородком, профиль лица выпуклый, брови дугообразные, широкие, густые, сросшиеся на надпереносье, орбиты широко расставлены (гипертелоризм), с глубоким расположением глазных яблок в их полостях (энофтальм), ушные раковины прижаты, малые, округлой формы, с мелкими приращенными мочками. Верхняя челюсть в размерах не уменьшена, форма ее альвеолярной дуги V-образная, имеющиеся на ней зубы скучены. Нижняя челюсть гипоплазирована (микрогения), форма ее альвеолярной дуги V-образная, имеющиеся на ней зубы скучены. Прикус зубов прогнатический – при сомкнутых челюстях зубной ряд передних зубов нижней челюсти удален от язычной поверхности передних зубов верхней челюсти на 1,5 см в глубь полости рта; режущие края резцов нижней челюсти контактируют с твердым небом. Твердое небо высокое, узкое, арковидное («готическое»). Спина плоская, верхний плечевой пояс узкий, не развит, грудная клетка плоская, узко-удлиненная, таз узко-высокий, верхние и нижние конечности, пальцы кистей и стоп удлиненные, тонкие, кисти и стопы узкие, стопы с выраженным уплощением свода. Антропометрические данные: длина тела 191 см, корпуса 88 см, правой нижней конечности 103 см, второго пальца правой кисти 11,3 см, подошвы правой стопы 30,7 см; окружность головы 58,4 см, грудной клетки 84,5 см, таза 84 см, минимальная окружность предплечья 16,8 см; морфологическая (полная) высота лица (N-Gn) 15,6 см, скуловой диаметр (Zg-Zg) 14,7 см, расстояние между внутренними углами глаз (Mf-Mf) 4,8 см. При внутреннем исследовании, проведенном в полном объеме в соответствии с действующими инструкциями, была выявлена следующая макроскопическая морфологическая картина: Жидкое состояние крови в сосудистом русле и в полостях сердца; шунтирование кровотока в почках; отек и полнокровие головного мозга и мягкой его оболочки; резкое вздутие и отек легких. Сердце свободно расположено в полости перикарда, ориентировано вертикально, кониче-

ской, с закругленной верхушкой, формы, размерами 12,5×11×5,5 см, массой 340 грамм. Наружная оболочка сердца тонкая, гладкая, прозрачная, блестящая, со скудным отложением субэпикардального жира на передней поверхности сердца. Коронарные артерии имеют анатомически правильный ход и деление, с левым типом кровоснабжения миокарда, их просвет свободен на всем протяжении, а стенки спавшиеся, эластичные, не утолщенные, с гладкой блестящей интимой. Полости сердца не расширены, ушко правого предсердия переполнено жидкой кровью. Толщина мышцы левого желудочка сердца 1,5 см, правого – 0,3 см, межжелудочковой перегородки – 1,0 см. Мышца сердца плотноватая, на разрезах темно-красная, однородная. Внутренняя оболочка сердца тонкая, гладкая, блестящая. Трабекулярный рисунок правого желудочка упрощенный, диффузно-крупнопетлистый, левого желудочка – сложный диффузно-мелкопетлистый рисунок. Приносящие и выносящие тракты обоих желудочков сердца не расширены; обструкции выносящих трактов нет. Папиллярные мышцы обоих желудочков не утолщены. Створочные хорды атриовентрикулярных клапанов правого и левого желудочков прикрепляются к головкам папиллярных мышц и по краю створок, последовательно делятся на ряды, не укорочены, без избыточного провисания. Фиброзные кольца клапанного аппарата сердца, аорты и легочной артерии не расширены. Полулунные заслонки клапанов аорты (3) и легочной артерии (3), а также створки (3) правого атриовентрикулярного (трикуспидального) клапана сердца тонкие, гладкие, прозрачные, эластичные. Две створки левого атриовентрикулярного (митрального) клапана сердца рыхлые, утолщенные, с наличием над плоскостью фиброзного кольца множественных парашютообразных выпячиваний высотой до 4–5 мм, обращенные в полость левого предсердия. В полости левого желудочка сердца обнаружены множественные (3) тонкие аномальные сухожильные хорды: длинная, диагональная, с точками прикрепления к эндокарду верхней трети межжелудочковой перегородки и в виде «вилки» к основаниям передней и задней папиллярных мышц; две короткие, срединные, поперечные, с точками прикрепления к основаниям передней и задней папиллярных мышц. Надклапанный периметр аорты 7,4 см; устья (2) коронарных артерий диаметром по 0,3 см, расположены центрально в правом и левом синусах Вальсальвы и на 0,8 см сверху от свободного края створок; створками не прикрываются. В ходе аутопсии произведен забор крови, головного мозга и внутренних органов для судебно-химического, судебно-биохимического и судебно-гистологического исследований. В результате химико-токсикологического исследования только в крови обнаружен этиловый спирт в концентрации 2,8‰, в остальном – отрицательный результат. Биохимическое исследование не выявило дисбаланса электролитов (K/Na) в миокарде левого желудочка сердца. При судебно-гистологическом исследовании установлены изменения в сердечно-сосудистой системе и расстройства внутриорганного кровообращения: выраженный миксоматоз задней створки митрального клапана; слабый склероз интимы, нерезко выраженный миксоматоз стенки передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии; слабый миксоматоз стенки грудной аорты; умеренный периваскулярный склероз, липоматоз миокарда передней стенки правого желудочка сердца, верхушки и передней стенки левого желудочка, межжелудочковой перегородки с дистрофическими, диффузно-очаговыми контрактурными изменениями мышечных волокон I–III степени при поляризационной микроскопии; острое общее венозное полнокровие внутренних органов; отек легких и головного мозга; диапедезные кровоизлияния в мягких мозговых оболочках больших полушарий головного мозга и полушарий мозжечка, мелкие периваскулярные кровоизлияния в веществе моста, больших полушарий головного мозга и полушарий мозжечка; шунтирование кровотока почек, надпочечников; «шоковые» очаги печени.

При ретроспективном анализе медицинской карты амбулаторного больного: из листа для записей уточненных (заключительных) диагнозов – 10.1998 – Нейроциркуляторная дистония с кардиалгическим и респираторным синдромами (обращался за медицинской помощью с жалобами на резко возникающие боли в области сердца, сердцебиение, ощущение

нехватки воздуха и затруднение дыхания; на периодические ежегодные осмотры не являлся, кардиологически, гастроэнтерологически, офтальмологически не обследован; последняя запись датирована 12.03.2016 – «Выписка для п/о №... . От сдачи анализов категорически отказался. Обязуется пройти с п/о».

Из материалов проверки по факту смерти К. усматривается, что последние три месяца своей жизни находился в психоэмоциональном напряжении, обусловленном процессом расторжения гражданского брака, участились периодически возникающие приступы сердцебиения с болью в области сердца и затруднением дыхания с ощущениями нехватки воздуха. По поводу данных приступов за медицинской помощью не обращался, объясняя родителям их появление своими постоянными переживаниями и расстройством из-за развода с женой.

На основании проведенных исследований, с учетом клинико-амнестических данных, выставлен следующий судебно-медицинский диагноз:

Основной: Первичный миксоматозный пролапс митрального клапана. Множественные (3) аномальные сухожильные хорды в полости левого желудочка сердца. Миксоматоз левой коронарной артерии и грудного отдела аорты. Расширение восходящего отдела дуги аорты. Нейроциркуляторная дистония с кардиалгическим и респираторным синдромами. Неклассифицируемый фенотип: черепно-лицевые дисморфии (гипертелоризм, энтофтальм, микрогения, прогнатический прикус зубов, V-образная форма верхней и нижней челюстей со скученностью зубов, узкое высокое арковидное «готическое» твердое небо); долихоцефалия; долихостеномелия; арахнодактилия.

Фоновый: Острая алкогольная интоксикация: концентрация этилового спирта в крови 2,8‰.

Осложнения: Внезапная сердечная смерть: фибрилляция желудочков сердца (диффузно-очаговые контрактурные изменения миокарда левого и правого желудочков сердца I–III ст.). Острая сердечно-сосудистая недостаточность: острое общее венозное полнокровие; шунтирование кровотока в почках и надпочечниках. Отек головного мозга и легких.

Таким образом, анализ данных медицинской документации К. свидетельствует об отсутствии у последнего прижизненно диагностированных каких-либо патологических состояний или изменений жизнеугрожающего характера. При аутопсии К. были выявлены наружные и внутренние (висцеральные) признаки дисморфогенеза – проявления наследственных и многофакторных нарушений соединительной ткани (клапанный синдром и малые аномалии сердца). В генезе скоропостижной смерти К. заслуживают внимания клинико-анамнестические данные – нейроциркуляторная дистония с кардиалгическим и респираторным синдромами и психоэмоциональное напряжение, на фоне которых в состоянии покоя развилась фатальная аритмия, приведшая к внезапной сердечной смерти. Триггерную или способствующую роль вероятно сыграло сильное алкогольное опьянение.

Анализ литературы и результаты собственных исследований позволяют сделать следующие выводы:

Наследственные и многофакториальные нарушения соединительной ткани вносят значительный вклад в генез внезапной (скоропостижной) смерти детей, подростков и лиц молодого возраста.

В указанной категории индивидуумов, при сопоставлении обстоятельств наступления смерти, отмечаются наличие психоэмоционального напряжения (стресса), изменение привычного режима на значительную двигательную или физическую нагрузку, наличие фоновых простудных заболеваний или последующего периода реконвалесценции, особое внимание заслуживает их сочетание.

В случаях внезапной смерти данных лиц, судебно-медицинская диагностика непосредственной и основной ее причин должна быть основана на результатах комплексного исследования обстоятельств наступления смерти с выявлением провоцирующих факто-

ров, анализа медицинских документов и данных аутопсии трупа – выявление наружных и внутренних макроскопических и микроморфологических проявлений дисморфогенеза, особенно связанных с опорно-двигательным аппаратом и сердечно-сосудистой системой, результатов химико-токсикологического, биохимического и вирусологического исследований.

Среди непосредственных причин смерти в случаях наследственных и многофакториальных нарушений соединительной ткани ведущее место занимают фибрилляция желудочков или брадикардия, переходящая в асистолию, острая сердечно-сосудистая или сердечно-легочная недостаточность.

Практические рекомендации:

1. Обязательное участие судебного медика в составе следственно-оперативной группы при осмотрах трупов детей, подростков и лиц молодого возраста.

2. Информация о предшествующем состоянии здоровья должна быть отражена в постановлении о назначении судебно-медицинской экспертизы, а при наличии на месте обнаружения трупа (происшествия) медицинских документов покойного, последние целесообразно направлять вместе с трупом.

3. Обязательное изучение истории развития ребенка (медицинской карты амбулаторного больного).

4. При наружном исследовании трупа следует обращать внимание на особенности телосложения и изменения в опорно-двигательном аппарате: форму головы и лицевые дисморфии (долихоцефалия, гипертелоризм (широко расставленные глаза), антимонголоидный разрез глаз, ретрогнатия; микрогения; патологический прикус; аномалии зубных рядов; высокое арковидное небо; сколиоз; деформации грудной клетки (воронкообразная или килевидная деформация); долихостеномелия (утончение и удлинение конечностей); арахнодактилия (длинные, тонкие (паукообразные) пальцы).

5. При выявлении наружных проявлений дисморфогенеза, внутреннее исследование трупа необходимо проводить учитывая их висцеральные проявления, включая пробы на пневмоторакс и воздушную эмболию, исследование позвоночного столба, вскрытие позвоночного канала и исследование спинного мозга.

6. Детальное гистологическое изучение состояния проводящей системы сердца, его клапанного аппарата, сосудов, миокарда предсердий и желудочков, причем забор материала осуществляется с учетом топографо-анатомио-морфологических особенностей строения сердца и сосудов.

7. Проведение биохимического исследования миокарда, направленное на выявление дисбаланса электролитов (K/Na).

8. Проведение химико-токсикологического исследования головного мозга, внутренних органов, крови и мочи.

9. Забор материала для проведения вирусологического (и/или бактериологического) исследования.

Список использованных источников

1. Диагностика и лечение наследственных и мультифакториальных нарушений соединительной ткани. Национальные клинические рекомендации. – Минск, 2014. – 69 с.

2. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. Российские рекомендации (I пересмотр) // Российский кардиологический журнал. – 2013. – № 1(99). – Приложение 1. – С. 1–32.

Дата поступления: 31.10.2017

V. V. Semyonov

Belarusian State Medical University,
Directorate of the State Forensic Examination Committee of the Republic of Belarus for Minsk

T. L. Domoratskaya

Belarusian State Medical University

Minsk, Belarus

HEREDITARY DISORDER OF CONNECTIVE TISSUE AS A CAUSE OF SUDDEN DEATH OF CHILDREN, ADOLESCENTS AND YOUNG ADULTS

In this article, data on external and visceral dysmorphs caused by hereditary and multifactorial disorders of connective tissue as well as the main mechanisms for the phenomenon of sudden cardiac death of children, adolescents and young adults are presented. The findings are based on the study of special clinical medical literature.

Whether diagnosed or not revealed within the lifetime of some individuals at a given age span, morphofunctional changes stemming predominantly from the failure of cardiovascular system under certain conditions can lead to sudden death.

At present, there is no unified methodological approach in practical expert work, including the autopsy of immediate and main causes of sudden death of these individuals, defining a forensic diagnosis and justifying expert opinion.

Keywords: heritable disorder of connective tissue, sudden cardiac death, children, adolescents, young adults.