



**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России**



КАФЕДРА СУДЕБНОЙ МЕДИЦИНЫ



СИНДРОМ ВНЕЗАНОЙ СМЕРТИ ДЕТЕЙ

**Учебное пособие
для ординаторов и врачей**

КРАСНОДАР 2021

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России**

КАФЕДРА СУДЕБНОЙ МЕДИЦИНЫ



СИНДРОМ ВНЕЗАНОЙ СМЕРТИ ДЕТЕЙ

Учебное пособие
для ординаторов и врачей

КРАСНОДАР

2021

УДК 616-053.2:612.013:340.66

ББК 58.1

С 38

Составители - сотрудники кафедры судебной медицины ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России: доцент, д.м.н. Е.Н. Травенко, профессор, д.м.н., В.А. Породенко, доцент, к.м.н. Е.И. Быстрова, ассистент А.В. Ильина, сотрудник кафедры хирургических дисциплин Медицинского института ФГБОУ ВО МГТУ доцент, к.м.н. И.В. Ершова.

Под редакцией зав. кафедрой судебной медицины ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, д.м.н., профессора **В.А. Породенко**

Рецензенты:

- заведующий кафедрой педиатрии №1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор **В.А. Шашель**

- профессор кафедры криминалистики и правовой информатики ФГБУ ВО «Кубанский государственный университет», доктор медицинских наук, профессор **Л.А. Эртель**

Синдром внезапной смерти детей: учебное пособие / ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России; составители: Травенко Е.Н., Породенко В.А., Быстрова Е.И., Ильина А.В., Ершова И.В. – Краснодар, 2021. -109 с. : ил. – Текст : непосредственный.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с рабочей программой дисциплины «Судебно-медицинская экспертиза», раздел «Синдром внезапной смерти детей» составленное на основании ФГОС ВО программы ординатуры по специальности 31.08.10 «Судебно-медицинская экспертиза» (уровень подготовки кадров высшей квалификации), приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 26 августа 2014 г., № 1113; профессионального стандарта «Врач – судебно-медицинский эксперт», приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 14.03.2018 г., №144н.

Предназначено для ординаторов, врачей, работающих в области судебно-медицинской экспертизы и врачей смежных специальностей.

Рекомендовано к изданию ЦМС ФГБОУ ВО Минздрава России, протокол № 9 от «18» ноября 2021 г.

УДК 616-053.2:612.013:340.66

ББК 58.1

© Е.Н. Травенко, В.А. Породенко, Е.И. Быстрова, А.В. Ильина, И.В. Ершова

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие.....	5
Введение.....	6
1.Основные понятия	7
2.Этиология СВСД.....	9
3.Риски развития СВСД.....	10
4.Причины развития СВСД.....	18
5.Классификация СВСД.....	22
6.Варианты механизмов танатогенеза СВСД.....	25
7.Диагностика СВСД.....	37
8.Лечения и профилактика СВСД.....	42
9. Патоморфология СВСД.....	52
10.Примеры построения судебно-медицинского диагноза.....	57
11.Примеры построения диагноза при скоропостижной смерти при заболеваниях.....	59
12.Примеры формулирования и кодирования отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде по МКБ-10.....	68
13.Ситуационная задача (клинический случай).....	73
14.Контрольные вопросы.....	78
15.Тестовые задания	79
16.Рекомендуемая литература.....	87
17.Список используемой литературы.....	88
18. Приложение.....	89

ПРЕДИСЛОВИЕ

Цель учебного пособия – расширить, углубить и систематизировать знания клинических ординаторов, врачей по диагностике смерти новорожденных при синдроме внезапной смерти детей (СВСД) при производстве судебно-медицинской экспертизы (исследования) трупов.

В учебном пособии представлены основные понятия и эпидемиология синдрома внезапной смерти детей, классификации, представлены факторы риска и причины его развития, оценочные таблицы и основные диагностические патоморфологические критерии, а также примеры построения судебно-медицинского диагноза. В пособие включен необходимый, актуальный теоретический и практический материал, оценочные средства и иллюстративный материал.

Пособие будет способствовать развитию следующих профессиональных компетенций: осуществления комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепления здоровья населения и включающих в себя предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития. Готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков. Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем. Готовность к применению лабораторных методов исследований и интерпретации их результатов (ПК-1, ПК -4, ПК-5, ПК-6).

Учебное пособие состоит из 9 разделов, примеров, клинического случая, контрольных вопросов. Набор тестовых заданий позволяет обучающимся осуществить самоконтроль усвоения учебного материала. Подобранные ситуационные задачи направлены на развитие клинического мышления и профессиональной компетентности.

Полученные знания могут использоваться в практике врача судебно-медицинского эксперта, врача патологоанатома в целях объективизации и достоверности установления посмертного судебно-медицинского диагноза при скоропостижной смерти детей до одного года.

Учебное пособие может быть рекомендовано не только клиническим ординаторам по специальности «Судебно-медицинская экспертиза», врачам – педиатрам и врачам других смежных специальностей.

ВВЕДЕНИЕ

Установление причин заболеваемости и смертности младенцев – актуальная проблема здравоохранения, направленная на сохранение жизни и здоровья человека.

Синдром внезапной смерти детей (СВСД) относится к ведущей причине смерти детей первого года жизни. Смерть наступает на фоне полного здоровья во сне, а в ряде случаев - на фоне острого респираторного заболевания с минимальными катаральными проявлениями. До сих пор остаются недостаточно изученными патогенетические варианты СВСД и механизмы танатогенеза, отмечается определенная терминологическая путаница. Нередко как синонимы используются понятия "синдром внезапной смерти", "синдром внезапной сердечной смерти", "скоропостижная смерть".

Исследование случаев скоропостижной внебольничной смерти новорожденных детей проводится как судебно-медицинским экспертом, так и патологоанатомом. При этом в ряде случаев отсутствует история развития ребенка или медицинская карта из детской поликлиники, не всегда соблюдается международный стандарт диагностики - не используются вирусологические и микробиологические методы исследования. Это определяет, что в таких ситуациях судебно-медицинский эксперт и патологоанатом испытывают значительные трудности при постановке диагноза, нередко оставляют свой выбор на диагнозе СВСД.

Информационно-методический блок

1. Основные понятия

В медицинской литературе существует значительное количество вариантов определений смерти младенца, наступившей совершенно внезапно, во сне - без предшествующих болезней, тяжелых травм и вообще без видимых причин:

II международная конференция по синдрому внезапной смерти грудного ребенка (СВСГР), Сиэтл, 1969: «Внезапная неожиданная ненасильственная смерть, с отсутствием адекватных для объяснения причин смерти, данных анамнеза и патологоанатомического исследования».

Административное – (Консенсусная группа Национального Института Здоровья Ребенка и Развития Человека США (NICHD), 1989 г.: «СВДС определяется как внезапная смерть грудного ребенка в возрасте до одного года, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследования места смерти и анализ медицинской документации. Случаи, не подпадающие под это стандартное определение, включая те, при которых не было произведено посмертное исследование, не должны диагностироваться как СВДС. Случаи, не соответствующие данному определению, которые после тщательного посмертного исследования остались неясными, должны классифицироваться как неопределенные, необъяснимые и т. п.».

Научное – более узкое рабочее определение для научной и диагностической верификации СВДС – предложено J. Beckwith: «Внезапная смерть младенца в возрасте между 3 неделями и 8 месяцами, наступившая во время сна и не предварявшаяся симптомами или признаками летальной болезни. У близких родственников не наблюдалось внезапной, неожиданной или необъяснимой младенческой смерти. Полное посмертное исследование, которое включало полное изучение медицинской документации и обстоятельств смерти, вскрытие, проведенное сертифицированным патологом, имеющим экспертный опыт в педиатрии и судебной медицине, не смогло выявить приемлемую причину смерти».

Неклассический или атипичный СВДС - это определение применяют к тем случаям, которые подпадают под административное определение СВДС, но в силу наличия таких обстоятельств, как возрастное несоответствие, положительный семейный анамнез, смерть в бодрствующем состоянии, отсутствие петехий, наличие слабого воспалительного процесса, не укладываются в рамки классического определения.

ВОЗ, 1991: (МКБ-10 - R95): «Синдром внезапной смерти детей грудного возраста, или синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ), - это внезапная смерть ребенка в возрасте от 7 дней до одного года жизни,

которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследования места смерти и анализ медицинской документации».

В зарубежной литературе для обозначения этого явления используются также такие термины: «смерть в детской коляске» («cot death», или «crib death»), «синдром внезапной смерти детей» (СВСД) («sudden infant death syndrome», SIDS). Кроме этого, в зарубежной литературе и медицинской практике сегодня существует объединение понятий синдрома внезапной смерти детей (Sudden Infant Death Syndrome – SIDS) и внезапной неожиданной смерти младенца (Sudden Unexpected Infant Death - SUID), последняя включает и перинатальную смертность.

Ottaviani G. (2016) предложил общее определение комплекса SIDS-SIUDS – «Это внезапная смерть плода после 25-й недели беременности или грудного ребенка до одного года, которая является неожиданной и остается необъяснимой после тщательного расследования обстоятельств смерти, выполнения вскрытия и исследования последа».

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи при синдроме внезапной смерти младенцев (под ред. академиков РАН Баранова А.А., Багненко С.Ф., чл. корр. РАН Л.С. Намазовой-Барановой и авторским коллективом Шайтор В.М., Бокерия Е.Л., 2015): «Синдром внезапной смерти детей грудного возраста, или синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ), - это внезапная смерть ребенка в возрасте от 7 дней до одного года жизни, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследование места смерти и анализ медицинской документации».

В России, на практике: в определение СВСД (или СВСМ) в большей степени вкладывают смысл неожиданно наступившей смерти (с точки зрения врачей) неадекватной анамнестическим данным, имеющейся (или отсутствующей) клинической картине и иногда условиям, при которых она наступила. Есть и другая трактовка – термином СВС обозначают «внезапную непрогнозируемую смерть ребенка, который до этого не болел, а причину смерти установить не представляется возможным даже при аутопсии». Ситуации неожиданного наступления смерти при наличии жизнеугрожающих состояний (дети с корригированными врожденными пороками сердца, со значением корригированного интервала QT выше или ниже нормальных значений, с ИКД – имплантируемым кардиовертердефибриллятором и т. д.) следует рассматривать не как СВСД, а как скоропостижную смерть. Случаи, не соответствующие данным определениям, которые после тщательного посмертного исследования

остались неясными, должны классифицироваться как неопределенные, необъяснимые и т. п.

Глуховец Б.И. и ряд других исследователей (2011) **вообще отрицают существование синдрома внезапной смерти детей** как самостоятельной нозологической единицы и связывают его с не диагностированными вирусными и бактериальными заболеваниями, пороками развития нервной и сердечно-сосудистой систем, с иммунными и обменными нарушениями.

Следует также помнить о **синдроме Мюнхгаузена**, при котором мать «полуудушает» ребёнка и обращается за медицинской помощью, жалуясь, что у ребёнка апноэ. На самом деле это связано с психическими и/или психологическими проблемами матери и (или) отца. При синдроме Мюнхгаузена смерть ребёнка происходит исключительно в присутствии матери, причём часто до этого отмечались жизнеугрожающие эпизоды как у данного ребёнка, так и у его сибсов, возможны аналогичные случаи смерти среди сибсов. Если в семье отмечается второй или третий случай «смерти в кровати», необходимо заподозрить метаболическое заболевание, жестокое обращение («Синдром встряхнутого ребенка», термин впервые введен в 1974 году) или детоубийство.

Установление диагноза SBS - «синдрома встряхнутого ребенка» - весьма затруднено. Механизм образования повреждений заключается в энергичных колебаниях тела ребенка с фиксацией его за грудь. Травма возникает в результате повторных ускорительно-замедлительных и ротационных движений головы. Наружные повреждения зачастую отсутствуют, могут выявляться единичные кровоподтеки груди и плеч. При внутреннем исследовании возможны выявления переломов шейного отдела позвоночника и спинного мозга, ребер. Классической триадой повреждений при синдроме являются: внутричерепные кровоизлияния, отек головного мозга, внутриглазные кровоизлияния при отсутствии повреждений головы.

2. ЭТИОЛОГИЯ СВСД

СВСД распространен во всем мире, входит в тройку основных причин смерти детей в первый год жизни (наряду с врожденными аномалиями и перинатальными состояниями), на его долю в разных странах приходится до 30% в структуре младенческой смертности.

Периодичность случаев СВДС колеблется от 0,6 до 7 случаев на 1000 детей, родившихся живыми. На территории Российской Федерации смертность от данного синдрома находится в широких пределах - от 0,06 до 2,8 на 1000 родившихся живыми. 90% случаев приходятся на возраст между 1- 6 месяцами жизни ребенка.

Установлено, что СВДС чаще наступает ночью. Большинство детей обнаруживают мертвыми в ночное время (от 0 до 6 часов), пик смертности приходится на 4-6 часов утра.

В литературе однозначной трактовки этиологии и патогенеза СВДС нет, заболевание является полиэтиологичным.

Группа экспертов определила общие признаки, свойственные большинству случаев синдрома внезапной смерти детей грудного возраста:

- 1) возраст между 2 неделями и 8 месяцев;
- 2) наступление смерти во время сна;
- 3) отсутствие данных аутопсии и исследования обстоятельств смерти, способных объяснить неожиданное наступление летального исхода;
- 4) отсутствие гистологических признаков пневмонии или инфекции верхних дыхательных путей, отсутствие фатальных изменений в печени/или других паренхиматозных органах, отсутствие стрессорной реакции со стороны тимуса;
- 5) наличие интраторакальных петехий в плевре, перикарде, тимусе, выявляемых в большинстве (85%) случаев.

3. РИСКИ РАЗВИТИЯ СВСД

Выделяют внешние и внутренние риски, предрасполагающие к развитию СВСД. Ряд исследователей подразделяет их на социально-демографические и перинатальные (анте -, интра- и постнатальные).

К внешним относят:

➤ *Поведение родителей:*

- курение во время беременности;
- прием алкоголя, наркотиков, бесконтрольный прием лекарственных средств;
- сон в одной постели;
- оставление ребенка в другом помещении не в своей кровати, резкие незнакомые звуки, незнакомые запахи;
- мягкая постель, игрушки в ней;
- сон на животе;
- тугое пеленание;
- перегревание ребенка;
- отсутствие патронажа и динамического наблюдения за ребенком;
- отказ от осмотра ребенка;
- быстрый перевод на искусственное вскармливание (через 2 недели), отказ от использования сосок пустышек;
- отсутствие приемлемой гигиены, культуры и ответственности.

➤ *Социально-экономический статус и влияние окружающей среды:*

- неполная семья;
- низкий доход, неполноценное питание матери;
- недостаточное образование (образование матери и (или) отца среднее, неполное среднее или начальное);
- плохие условия проживания – сельская местность, жилая площадь менее 3 м² на человека;
- осенне-зимний период, выходные и праздничные дни, утреннее время (4-6 утра).

К внутренним относят:

➤ *Состояние и особенности организма матери;*

- юный возраст (менее 17 лет);
- частые беременности (более 2-х), малый интервал между ними (менее 14 месяцев - 2-х лет), 4-е роды по счету, 3 и более аборт, выкидыши, бесплодие в анамнезе; отягощенный акушерский анамнез (преждевременные роды, осложненное течение родов, роды путем операции кесарева сечения);
- гестоз;
- гипотония;
- болезни во время беременности – инфекционная патология, в том числе урогенитальная; экстрагенитальная патология у матери -, аутоиммунные заболевания и др.;
- многоплодная беременность;
- отягощенный семейный (родственники с ночным апноэ в анамнезе и т. д.; наличие у родителей и родственников наследственных и обменных заболеваний, предрасположенности к аллергии, психические заболевания);
- наличие в семье случаев внезапной смерти детей до года;
- поздняя постановка беременной на учет (с 24 недели беременности), отсутствие наблюдения беременной в женской консультации);
- комплекс «нежеланного ребенка»;
- послеродовая депрессия.

➤ *Состояние и особенности организма ребенка:*

- пол (чаще мальчики);
- раса (чаще у негров и этнических индейцев);
- вес при рождении (менее 2 кг или более 4 кг);
- задержка внутриутробного развития;
- недоношенность (родоразрешение на ранних сроках гестации);
- низкая оценка по шкале Апгар (менее 6-7 баллов);
- родовая травма;
- анемия;

- задержки переключения синтеза фетального гемоглобина на гемоглобин взрослого человека;
- неонатальная гипогликемия;
- внутриутробное инфицирование плода и новорожденного (краснуха, герпес, цитомегаловирус, энтеровирусы, *Staphylococcus aureus* и респираторные вирусы), не диагностированные при жизни ввиду отсутствия клинической симптоматики;
- перенесенные после рождения и на первом месяце жизни поражения ЦНС различного генеза и ОРИ;
- наличие у ребенка первого года жизни наследственных болезней обмена;
- ночное апноэ, чаще на первой неделе жизни (длительностью более 9-12 сек);
- пассивное курение, прием лекарственных средств;
- аллергические заболевания, хронические заболевания верхних дыхательных путей;
- скрыто протекающие или не выявленные сердечно-сосудистые заболевания, не предполагающие внезапного летального исхода (синдром удлиненного интервала QT: синдром Романо-Уорда, Джервелла и Ланге-Нильсена; синдром Бругада, синдром WPW, тетрада Фалло, транспозиция крупных артерий, единственный желудочек; аритмогенная диспозиция правого желудочка, синдром слабости синусового узла, синдром Марфана, врожденные аномалии развития коронарных артерий, болезнь Кавасаки, миокардит).

Синдром удлиненного интервала QT (СУИ- QT) Распространенность у детей 1: 5000-7000. Риск внезапной смерти (а в большей части – скоропостижной смерти) в отсутствие адекватного лечения при первичном СУИ-QT достигает 71 %. В его основе лежит дисбаланс автономной нервной регуляции функции сердца, прежде всего, сердечных симпатических нервов и звездчатых ганглиев. В настоящее время выделяют наследственные формы (сочетание СУИ QT с нейросенсорной тугоухостью или с периодическими параличами и скелетными аномалиями, или в сочетании с синдактилией) и вторичные, у которых предполагается связь с хронической персистирующей вирусной инфекцией, вызывающей изменения в нервах и ганглиях сердца. Возможным этиологическим фактором считают вирус герпеса. Часто при этом отмечается судорожный синдром, такие дети длительно наблюдаются с диагнозом эпилепсии. Опасность возникает в случае физической нагрузки и психоэмоционального напряжения – результат мерцание или трепетание предсердий. Диагностические критерии по P. Schwartz: - удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ ≥ 450 мс, удлинение QTc > 440 мс; - синкопальные

состояния; признаки электрической нестабильности миокарда (альтернация зубца Т, брадикардия, желудочковая экстрасистолия, выраженное нарушение процесса реполяризации); случаи внезапной смерти в семье в возрасте до 30 лет.

Клинически известны два варианта наследственного синдрома удлинённого интервала QT, названные по фамилиям впервые описавших их авторов: *синдром Романо-Уорда и Джервелла и Ланге-Нильсена*.

Синдром Романо-Уорда. Romano C. с соавт. (1963 г.) и Ward O. (1964 г.), независимо друг от друга, описали аналогичную клинику сочетания удлинения QT-интервала ЭКГ с нарушениями ритма сердечной деятельности и эпизодами синкопэ у детей без нарушения слуха. Частота 1 случай на 10 000 населения, а в детском возрасте 1:5000 - 1:7000. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу, т.е. для его возникновения достаточно одной копии поврежденного гена. Мутации выявляются в генах KCNE1, KCNE2, KCNH2, KCNQ, SCH5A - генах, ответственных за синтез белков, входящих в структуру калиевых и натриевых каналов мембраны кардиомиоцитов, а также в гене ANK2, кодирующем белок анкирин-2.

Синдром Джервелла и Ланге-Нильсена. Впервые в 1957 г. Jervell A., Lange-Nielsen F. описали случаи сочетания врожденной глухонемой с функциональными расстройствами сердца, удлинением QT- интервала на ЭКГ и эпизодами потери сознания, нередко заканчивающимися внезапной смертью у детей в первую декаду жизни. Встречается редко, по разным оценкам его распространенность составляет 1,6-6 случаев на 1000000 населения. Мутации возникают в генах KCNE1 (10% случаев) и KCNQ1 (90% случаев). Эти гены кодируют белки калиевых каналов мембраны кардиомиоцитов, а также структур внутреннего уха. Синдром Джервелла-Ланге-Нильсена наследуется по аутосомно- рецессивному типу. Клиническая картина заболевания развивается в том случае, если индивид унаследовал поврежденные аллели от обоих родителей. Оба родителя пробанда с синдромом Джервелла-Ланге-Нильсена должны являться носителями мутаций в данных генах, несмотря на то, что они, как правило, не имеют клинических проявлений болезни.

Синдром Бругада характеризуется частым возникновением синкопе на фоне приступов желудочковой тахикардии и внезапной смертью, преимущественно во сне, а также отсутствием признаков органического поражения миокарда при аутопсии. На ЭКГ регистрируется блокада правой ножки пучка Гиса, специфический подъем сегмента ST в отведениях V₁V₃, периодическое удлинение интервала PR. Распространённость ЭКГ - признаков синдрома Бругада составляет от 1 до 60 на 10000 человек, среди жителей Европы - 1-5 на 10000 человек. В странах Юго-Восточной Азии и

Японии распространённость заболевания значительно выше. Синдром Бругада наследуется по аутосомно-доминантному типу.

Для диагностики врожденных форм синдрома удлиненного QT-интервала, в случае пограничного удлинения QT-интервала и (или) отсутствия симптомов предложен набор диагностических критериев.

«Большие» критерии:

– это удлинение скорректированного QT-интервала ($QT > 440$ мс), наличие в анамнезе эпизодов синкопэ и наличие синдрома удлиненного QT-интервала у членов семьи.

«Малые» критерии – это врожденная нейросенсорная глухота, эпизоды альтернации T-волн, медленный сердечный ритм (у детей) и патологическая желудочковая реполяризация.

В 1993 году эти критерии были пересмотрены с учетом зависимости длительности QT-интервала от пола пациентов. Наибольшее диагностическое значение имеют достоверное удлинение QT-интервала, пароксизмы желудочковой тахикардии *torsade de pointes* и эпизоды синкопэ.

Синдром Вольфа_Паркинсона_Уайта (синдром WPW) Опасность возникает чаще в случае физической нагрузки и психоэмоционального напряжения. Как результат – пароксизмальная тахикардия, мерцание или трепетание предсердий, которые не всегда могут быть распознаны родителями. Особенно актуально у детей новорожденных и детей раннего возраста, и первый приступ болезни может привести к фатальному исходу. Симптоматика при этом не является строго специфичной, но наиболее частыми признаками являются: внезапный припадок тахикардии (иногда пульс невозможно подсчитать), иногда сопровождающиеся болью в сердце и обмороком; понижение давления; одышка; чувство нехватки воздуха; бледный цвет лица; цианоз конечностей, носогубного треугольника, губ. Диагностические электрофизиологические критерии синдрома WPW:

- частота сердцебиения превышает часто 200-220 уд/мин. (доходя в некоторых случаях до крайнего предела – 360 уд/мин.). Внезапная остановка тахикардии указывает на пароксизмальную сущность аномалии;

- укорочение интервала PR < 120 мс;

- наличие волны дельта с длительностью 0,03_0,04 сек в начале сокращения желудочков (волна дельта представляет собой деформацию восходящего сегмента зубца R)

-длительность комплекса QRS превосходит 0,08-0,09 сек (норма у новорожденного – 0,04_0,05 сек);

- расширение комплексов QRS (у подростков и взрослых, обычно, более 0,10_0,12 сек);

-укорочение интервала P_R ниже 0,1 сек;

-вторичные ST-T изменения.

Заболевания сердечной мышцы (миокардиты, кардиомиопатии)

Острый миокардит, как причину СВДС, чаще связывают с младенческим периодом. В подавляющем большинстве случаев этот процесс клинически распознаваем, т.к. имеет достаточно отчетливую клиническую картину. Это цикличное течение процесса в сердце, синдром сердечно-сосудистой недостаточности и кардиомегалии разной степени выраженности, появление в сыворотке крови «кардиоспецифических ферментов» (КФК МВ, тропонин I, лактатдегидрогеназа 1 и 2 катодные фракции и т.д.), «гуморальная активность». Исключение составляют клинические формы, где преобладает поражение проводящей системы сердца, проявляющееся различными вариантами нарушения ритма вплоть до фатальных. Тем не менее, присутствует какая-то «сердечно-сосудистая» симптоматика и смерть, как правило, редко может быть неожиданной.

Врожденный порок сердца и сосудов

В 30,6 % случаев наблюдаются изменения сердца и крупных сосудов (пороки сердца, расширение легочной артерии, коарктация или аневризмы аорты и т.д.). Высокий риск СВДС у больных с врожденным стенозом аорты. При этом гипертрофия миокарда, дефицит коронарного кровотока вызывают ишемию сердечной мышцы, а при наличии стресса – фибрилляцию желудочков. Описывают случаи СВДС при отхождении левой коронарной артерии от легочной (синдром Бланда-Уайта-Гарлянда) и аномальное отхождение левой или обеих коронарных артерий от правого (переднего), а не левого, синуса Вальсальвы. Или, если коронарная артерия (чаще левая передняя исходящая) вскоре после отхождения погружается в миокард, то на высоте нагрузки может возникнуть ее констрикция. СВДС отмечается при этом в 5,85 % случаев. Другие пороки развития (Тетрада Фалло, транспозиция магистральных артерий, единственный желудочек и др.) также увеличивают риск развития СВДС.

Иногда наблюдаются пороки развития легких (поликистоз с возможным спонтанным пневмотораксом, одно- и двухдолевое легкое). Весь симптомокомплекс заболевания встречается редко, чаще наблюдаются стертые формы. Болезнь чаще носит наследственный, семейный характер, но известны и спорадические случаи.

Среди более редких сердечных причин СВДС следует отметить *опухоли сердца и наследственные заболевания соединительной ткани*. Если неоплазии берут начало из тканей самого сердца, то их будут называть первичными. Такие опухоли составляют не более 0,2 % всех новообразований органа. Чаще это миксомы предсердий, закупоривающие отверстия клапанов. К внезапной смерти при миксоме может привести тромбоэмболия. Другие ее клинические проявления достаточно очевидны для того, чтобы целенаправленно исключать патологию сердца.

Наследственные заболевания соединительной ткани с поражением коллагена миокарда – синдром Марфана, пролапс митрального клапана, нейромышечные дистрофии, мукополисахаридозы и др. Классическими признаками синдрома Марфана являются гиперэластоз, изменения скелета в виде высокого роста с непропорционально длинными тонкими конечностями, слаборазвитой мускулатурой, «паукообразными» пальцами кистей и стоп, различные деформации суставов и часто грудной клетки («куриная грудь», «грудь сапожника») с искривлением позвоночника, долихоцефалия; эти изменения сочетаются с изменениями глаз: вывихом или подвывихом хрусталика, косоглазием, прогрессирующей близорукостью, колобомой, катарактой, гидрофтальмией. Внезапная смерть описывается в случаях острой сосудистой катастрофы, в частности, при аневризме и разрыве аорты.

При пролапсе митрального клапана (ПМК), по данным J. Bourdarias (1991), риск внезапной смерти при отсутствии митральной регургитации низкий и не превышает 2: 10000 в год, в то время как при сопутствующей митральной регургитации увеличивается в 50-100 раз. Основные факторы риска внезапной смерти у детей с синдромом ПМК: желудочковые аритмии III-V градации по Lown; удлинение скорректированного интервала Q-T более 440 мс; появление ишемических изменений на ЭКГ во время физической нагрузки; кардиогенные обморочные состояния в анамнезе; миксаматоз митрального клапана и последующее тромбообразование со всеми вытекающими последствиями. В патогенезе пролапса митрального клапана многие авторы отводят большое место дефициту ионов магния. Установлено, что в условиях магниевой недостаточности нарушается способность фибробластов продуцировать коллаген. В ряде проведенных к настоящему времени исследований установлена принципиальная возможность устранения характерной кардиальной симптоматики и даже ультразвуковых изменений у больных с ПМК в результате лечения препаратами магния. В целом, немедленное кардиологическое обследование показано детям и подросткам с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин; отягощенным семейным анамнезом по внезапной смерти; неясным синкопе, связанном с физическим напряжением без предпроявления или с предшествующим учащением сердечного ритма.

Примечание: многие заболевания из вышеперечисленной группы протекают скрытно и вовремя не диагностируются (в т. ч. на патологоанатомическом уровне), что дает повод подозревать их наличие, и в преморбиде приближающейся неожиданной смерти исключать в первую очередь.

Нельзя не отметить, что при СВСД ретроспективно обнаруживается **специфический клинический симптомокомплекс, так называемые очевидные жизнеугрожающие события – ОЖС** (apparent lifethreatening events -жизнеугрожающий эпизод - ALTE), которые следует рассматривать как угрожающие для жизни ребенка.

К нему относят:

- срыгивание, поперхивание, рвотные движения ребенка во время кормления или в течение 30 мин после еды;
- апноэ – центрального и обструктивного происхождения;
- изменение сосудистого и мышечного тонуса – выраженная гипотония; ригидность мышц, сочетающаяся с патологическими движениями тела, мышечный гипертонус;
- изменение цвета кожи – цианоз или бледность, реже эритематозная или плеторическая окраска; потоотделение, гипотермия;
- проверка рефлекса Ашнера (бимануальная компрессия глазных яблок) может вызвать брадикардию.

ОЖС имеет ряд синонимов (**near-miss SIDS, почти синдром внезапной смерти**), (**near-SIDS, абортный синдром внезапной смерти**).

В таблице 1 представлен дифференциальный диагноз и соответствующие диагностические мероприятия для верификации ALTE.

Таблица 1 - Проведение дифференциальной диагностики при ALTE

Дифференциальная диагностика	Рекомендуемые методы исследования
Врожденные пороки	Статус всего организма; краниальная, абдоминальная сонография.
Заболевания верхних дыхательных путей	Инфекционная диагностика: серология (например: коклюш, RS – вирусная инфекция и др.), микробиология. Рентгенография грудной клетки, кардиореспираторный мониторинг и, если возможно, полисомнография.
Заболевания ЦНС (включая кардиореспираторные нарушения регуляции и нарушения циркадного ритма)	Неврологический статус (соответственно гестационному возрасту): ЭЭГ, краниальная сонография, иногда МРТ, полисомнография.
Гастроэнтерологические заболевания и /или	Скрининг новорожденного: нарушение обмена аминокислот, кислотно-щелочное

заболевания обмена веществ	состояние, дифференциальная картина крови, глюкоза, аммиак, магний, кальций, карнитин, лактат, пируват и др.: продолжительная рН-метрия, абдоминальная сонография.
Болезни сердца, кровообращения	ЭКГ, холтеровское мониторирование; Эхо-КГ, вариабельность сердечного ритма, доплер, сонографические исследования сосудов.
Миопатии	Неврологический статус; ЭМГ; полисомнография.
Редкие чрезвычайные причины (например насилие над ребенком, Munchausen-by-проху синдром)	Статус всего организма; офтальмологическая диагностика; видеометрия.

4. ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ СВСД

Воронцов И.М., и др. (1991) считают, что СВС представляет собой трехфазный процесс:

Первая фаза, занимающая период антенатального развития, характеризуется внутриутробной морфологической и функциональной ретардацией плода, что очевидно уже при рождении ребенка.

Вторая фаза состоит в преодолении критического биологического барьера, обусловленного неонатальным периодом с первичной адаптацией ребенка к условиям вне утробного существования. Неспособность преодолеть этот барьер реализует себя в виде неонатальной смерти ребенка, связанной с морфологической и функциональной незрелостью, при которой диагноз представляется очевидным, а механизм смерти вполне объяснимым. Однако разумно предположить, что некоторые случаи неонатальной смерти детей могут и должны укладываться в критерии СВС, а сам СВС может диагностироваться и в неонатальном периоде.

Третья фаза возникает в постнеонатальном периоде, когда ребенок, имевший исходные признаки дезадаптации, становится объектом интенсивной морфо-функциональной перестройки, связанной со своеобразно протекающим процессом онтогенеза. На этом этапе создаются периоды повышенной ранимости, и вмешательство неспецифических, зачастую весьма умеренно выраженных пусковых факторов может спровоцировать гибель ребенка. Применительно к СВС такими пусковыми факторами чаще всего являются умеренно выраженные ОРВИ, гастроэзофагеальный рефлюкс и др. СВС может, таким образом,

рассматриваться как одно из проявлений альтерированного (измененного) онтогенеза.

В 1994 г. в результате многочисленных исследований, посвященных проблеме синдрома внезапной смерти детей, **была предложена модель тройного риска, к которым отнесены немодифицированные риски:**

- морфофункциональная незрелость;
- критический период развития (2-4 месяцы);
- стрессовые факторы, которыми может выступать асфиксия.

На основе многофакторного подхода была разработана диагностическая таблица (Цинзерлинг А.В., 1987) для ретроспективной оценки вероятности СВС у погибшего ребенка (таблица 2). Последовательно проводят суммирование соответствующих диагностических коэффициентов. Распознавание ведут по правилу "остановки": после достижения одного из пороговых значений. Признаки в таблице следуют в порядке убывающей информативности, поэтому оценка должна строго соответствовать порядку расположения признаков, что обеспечит минимальное количество диагностических шагов и ошибочных результатов. Для каждого признака выбирают одну из указанных градаций, в зависимости от конкретного случая, и соответствующий ей диагностический коэффициент (ДК). При отсутствии информации о каком-либо признаке и невозможности ее восполнить, данный признак пропускается, и переходят к рассмотрению следующего. При оценке риска СВСД у здорового новорожденного ребенка к моменту выписки из роддома признак № 13 "Среднемесячная заболеваемость ребенка острыми инфекционными заболеваниями" не рассматривается в связи с отсутствием информации. Если же в роддоме ребенок перенес острую инфекцию, то в признаке № 13 следует выбрать градацию "1 и больше", так как на протяжении первого месяца жизни его среднемесячная заболеваемость острыми инфекционными заболеваниями будет не меньше 1. В признаке № 1 "Возраст ребенка" следует учитывать число полных месяцев на момент обследования без округлений (например, при возрасте 3 мес. 20 дней считать 3 мес.).

Таблица 2 - Определение степени риска развития СВСД

№	Признаки	Градации	ДК
1.	Возраст ребенка – число полных месяцев	0-3	+6
		4-5	- 2
		6 и больше	-8
2.	Срок постановки матери на учет в	19 и меньше	-4

	консультации – полных недель беременности	20 и больше	+3	
		не наблюдалась	+12	
3.	Паритет и длительность интервала между данными и предшествовавшими родами, мес.	первые роды	-3	
		паритет	интервал	
		2	50 и больше	–5
		2	15 – 49	+4
		2	14 и меньше	+6
		3	50 и больше	+3
		3	15 – 49	+7
		3	14 и меньше	+9
		4 и >	50 и больше	+3
		4 и >	15 – 49	+9
		4 и >	14 и меньше	+12
4.	Образование матери	Высшее	–9	
		неполное высшее	–5	
		Среднее	+1	
		неполное среднее или начальное	+7	
5.	Масса ребенка при рождении	1999 и меньше	+10	
		2000 – 2499	+6	
		2500 – 2999	+3	
		3000 – 3499	–1	
		3500 и больше	–4	
6.	Количество кв. м. площади на одного человека в квартире	6 и больше	–3	
		3 – 5	+3	
		2 и меньше	+9	
7.	Курение матери во время беременности	Да	–1	
		Нет	+9	
8.	Число предшествующих беременностей	0	–4	
		1	0	
		2 и больше	+3	
9.	Зарегистрированность брака	Да	–1	
		Нет	+6	
10.	Кормление ребенка через зонд в	Нет	–1	

	роддоме	Да	+9
11.	Срок первого прикладывания ребенка к груди	первые сутки	-3
		II – III сутки	0
		IV сутки и позже	+4
12.	Оценка по шкале Апгар на 5-ой минуте	8 б. и больше	-1
		7 б. и меньше	+6
13.	Среднемесячная заболеваемость ребенка острыми инфекционными заболеваниями	0,4 и меньше	-1
		0,5 – 0,9	+3
		1 и больше	+9
14.	Систолическое АД у матери перед родами, мм рт. ст.	109 и меньше	+7
		110 – 159	-1
		160 и больше	+1
15.	Продолжительность II периода родов, мин.	14 и меньше	+3
		15 и больше	-2
16.	Рост матери, см	149 и меньше	+7
		150 – 169	-1
		170 и больше	-5

Последовательно проводят суммирование диагностических коэффициентов. Распознавание ведут по правилу "остановки": после достижения одного из пороговых значений. Для отнесения ребенка к группе высокого риска СВСД необходимо достижение порогового уровня -10 баллов; для отнесения к группе низкого риска СВС -13 баллов. Если при последовательном рассмотрении всех признаков ни один из пороговых уровней не достигнут, констатируют неопределенный результат: имеющейся информации недостаточно для принятия решения.

Также попытку выделить подгруппы грудных детей, имеющих больший риск по развитию СВСМ, представляет *Магдебургская таблица баллов СВСМ*.

Таблица 3 - Магдебургская таблица баллов СВСМ

Признаки риска	Количество баллов		
	0	1	2
Роды	Мать < 21 года и/или масса тела <1500 г	Родов >2 и/или масса тела > 2500 г	1 или 2 роды и масса тела > 2500 г
Положение ребенка	На животе	На боку	На спине

во сне			
Постельные принадлежности	Мягкий матрац и/или тяжелая перьевая перина	Подушки и/или овчина	Кровать зарешеченная и спальный мешок
Курение матери	> 10 сигарет в день	< 10 сигарет в день	Не курящая
Продолжительность грудного вскармливания	< двух недель	< 4-х месяцев	> 4-х месяцев
<i>При количестве баллов 0-3 риск СВДС составляет 1:100, при 10 баллах значительно ниже 1:1000</i>			

5. КЛАССИФИКАЦИЯ СВДС

Классификация случаев внезапного наступления смерти у детей грудного возраста и критерии выделения среди них синдрома внезапной смерти детей в настоящее время носят характер рабочих гипотез.

В связи с полиморфизмом клинико-патологоанатомических данных возникают определенные трудности при попытке классификации СВДС у внезапно погибших детей грудного возраста.

Классификация центра контроля и профилактики синдрома внезапной смерти (SIDS) - Centers for Disease Control and Prevention (CDC) Sudden Unexpected Infant Death and Sudden Infant Death Syndrome и Американской академии педиатрии (American Academy of Pediatrics) (США, 2010) - используется в странах Северной Америки, учитывает изучение обстоятельств смерти, клинических проявлений, результатов аутопсии с широким кругом лабораторных исследований.

Синдром внезапной смерти детей представлен категориями:

1. I A
2. I B
3. II
4. Неклассифицированная внезапная детская смерть

К категории I A СВДС относят классические признаки СВС, которые соответствуют следующим параметрам:

Клиническим:

- Возраст более 21 дня и менее 9 месяцев жизни.
- Нормальная клиническая история, включая длительность беременности (гестационный возраст 37 недель).
- Нормальный рост и развитие.

- Отсутствие похожих смертей среди сибсов, генетически близких родственников (дяди, тёти, двоюродные братья и сёстры), или среди других детей под присмотром той же няни.

Обстоятельства смерти:

- Исследование ситуаций, при которых могли произойти инциденты, ведущие к смерти, и установление, что они не объясняют причин смерти.
- Обнаружение в безопасном для сна окружении, без очевидного несчастного случая.

Аутопсия:

- Отсутствие потенциально смертельной врождённой патологии.
- Отсутствие очевидной необъяснённой травмы, жестокого обращения, отсутствия заботы о ребёнке и непреднамеренной травмы.
- Допустимы минимальные инфильтраты в респираторной системе; могут обращать на себя внимание внутригрудные петехиальные кровоизлияния, но они не являются облигатными признаками или диагностически значимой находкой.
- Отсутствие очевидного выраженного стресса, повлиявшего на тимус (тимус менее 15 г и/или умеренное или выраженное уменьшение количества лимфоцитов в кортикальной зоне). В отдельных случаях картина «звёздного неба» (макрофаги) или минимальное уменьшение кортикальной зоны допустимы.
- Отрицательные результаты токсикологического, микробиологического исследования, радиологического исследования химического состава стекловидного тела и скрининговых анализов на метаболические заболевания (лактат-ацидемия, аминокислотопатии, болезни накопления гликогена, гиперглицинемия, дефекты цикла образования мочевины, мембрано-связанные ферменты / митохондриальные ферменты).

Категория I В СВСД - классические критерии СВС представлены, но не полностью документированы; включает детские смерти, которые соответствуют основному определению СВСД, а так же включают все критерии из категории I А, за исключением того, что исследование ситуаций, при которых могли произойти инциденты, ведущие к смерти; не было проведено и/или одно из исследований не было сделано: токсикологическое, микробиологическое, химический состав стекловидного тела, скрининговый анализ на метаболические заболевания.

Категорию II СВСД составляют детские смерти, которые включают категорию I, исключая один из следующих критериев:

Клинический

- Возраст категории I А или I В (т. е. от 0-21 дня до 270 дней (9 месяцев)).

- Подобные смертельные случаи среди сибсов, близких родственников (у которых имеются явные генетические отклонения) или других детей под присмотром той же няни, которую не доказанно подозревают в детоубийстве.

- Неонатальные или перинатальные состояния (например, состояние, развившееся в результате преждевременных родов), которые уже разрешились к моменту смерти.

Обстоятельства смерти

- Механическая асфиксия или удушение, вызванные укрыванием (одеялом), но не установленная точно.

Аутопсия

- Отклоняющиеся от нормы рост или развитие, которые не способствовали смерти.

- Выраженные воспалительные изменения или аномалии, но недостаточные, чтобы быть причиной смерти.

Неклассифицированная внезапная детская смерть (USID) включает смерти, которые не соответствуют категориям I и II СВСД, но для которых другие диагнозы естественных и неестественных состояний являются сомнительными, включая случаи, при которых не проводилась аутопсия.

Постреанимационные случаи: дети, обнаруженные умирающими, но которые были реанимированы и впоследствии умерли (временно прерванный СВСД), могут быть включены в вышеназванные категории в зависимости от соответствия критериям.

Внезапная неожиданная смерть в младенчестве (SUDI)- смерть классифицируется если она произошла между полными 7 и 365 днями жизни и соответствует следующим критериям:

- смерть неожиданная и необъяснимая по результатам аутопсии;
- смертельный случай во время острого заболевания, которое не было признано опасным для жизни;
- смертельный случай в исходе острого заболевания продолжительностью менее 24 часов у ранее здорового младенца (или смерть после этого, если жизнь была продлена в результате интенсивной медицинской помощи);
- неожиданная смерть от ранее существующих скрытых состояний;
- смерть от любой формы несчастного случая, травмы или отравления.

Внезапная необъяснимая смерть детей в возрасте старше одного года (SUDS)- смерть классифицируется если она наступила внезапно или неожиданно у детей старше 1 года, когда при производстве экспертизы, включающей изучение медицинских документов, исследования обстоятельств, полной аутопсии с лабораторными тестами

Среди отечественных патоморфологов и клиницистов распространена классификация, предложенная Кельмансоном И.А. (1994).

Сопоставление обстоятельств смерти, анамнеза и результатов вскрытия позволяют выделить *3 группы, среди внезапно умерших детей:*

➤ у **1-й группы** детей отсутствуют клинические и патологоанатомические признаки какого-либо заболевания или жизнеугрожающего состояния. В этих случаях основным и единственным диагнозом следует считать СВСД. Результаты бактериологических, вирусологических, иммунофлюоресцентных и серологических исследований секционного материала у таких детей отрицательные;

➤ у **2-й группы** детей отсутствуют или минимально выражены клинические симптомы инфекционного заболевания при жизни, а на аутопсии выявляются изменения, явно недостаточные для объяснения летального исхода. В этих случаях основным диагнозом также является СВСД, а выявленное заболевание фиксируется как сопутствующее или фоновое. У этих детей посмертно определяются антигены респираторных вирусов и микоплазм (особенно по данным иммунофлюоресцентного исследования), а в бронхолёгочной системе - умеренные морфологические признаки ОРВИ, но ни то, ни другое не является убедительным основанием для диагностирования ОРВ в качестве непосредственной причины смерти. Возбудителями ОРВИ чаще бывают RS-вирусы, вирусы гриппа и аденовирусы;

➤ у **3-й группы** детей имеются клинические и/или патологоанатомические признаки заболеваний (врожденные пороки развития, опухоли, инфекции), которые при определенных условиях могут осложниться жизнеугрожающими состояниями. В этих случаях основным диагнозом выносится данное заболевание, а в качестве осложнения - скоропостижная смерть (но не СВСД).

6. ВАРИАНТЫ МЕХАНИЗМОВ ТАНАТОГЕНЕЗА СВСД

Респираторные механизмы: в основе респираторной гипотезы лежат дефектные механизмы автономной регуляции дыхательной деятельности; гипотеза о критическом нарушении функции диафрагмы после воздействия экзогенных стрессоров.

Гипотеза апноэ -

➤ центральное апноэ, когда прекращаются движения грудной клетки и ток воздуха через дыхательные пути;

➤ обструктивное апноэ, характеризующееся нарушением проходимости дыхательных путей на уровне глотки, при одновременном сохранении движений грудной клетки;

➤ смешанное, проявляющееся чередованием центрального и обструктивного апноэ.

Апноэ считается патологическим, если продолжается более 20 секунд. В случае сочетания апноэ с брадикардией, цианозом, бледностью кожных покровов, выраженной мышечной гипотонией в качестве патологических могут рассматриваться показатели 18, 15, 13 секунд.

К факторам, провоцирующим центральное апноэ, относятся:

- недоношенность;
- лекарственные препараты, назначенные матери или ребенку;
- бактериальные или вирусные инфекции (RS-вирусы);
- анемия;
- нарушения сердечного ритма (в особенности синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта);
- эпилепсия;
- гастроэзофагеальный рефлюкс или аспирация (опосредованная активностью блуждающего нерва);
- гипогликемия;
- гиповентиляция альвеол центрального происхождения;
- бронхолёгочная дисплазия;
- внутричерепная и спинальная травма;
- сепсис;
- электролитные расстройства;
- гипербилирубинемия;
- курение матери во время беременности.

Приводит к возникновению обструктивного апноэ могут:

1) врожденные пороки развития, затрудняющие проведение воздушного потока в верхних дыхательных путях:

- микрогнатия;
- макроглоссия (например, при синдромах Дауна, Пьера Робена, при гипотиреозидизме);
- увеличение миндалин;
- нескоординированная работа задней гортанной мышцы (например, при параличе или травме);
- ларингоспазм;
- заячья губа;
- ахондроплазия;
- обструктивная трахеостомия;
- атрезия хоан.

- 2) острые и хронических инфекций верхних дыхательных путей, а также аллергические риниты;
- 3) гиперплазированные миндалины.

Респираторный механизм развития синдрома включает несколько этапов:

- *Жизнеугрожающее событие*, возникающее во сне - например, сжатие дыхательных путей и вдыхание выдохнутых газов в положении младенца на животе лицом вниз; апноэ вследствие ларингеального хеморефлекса; апноэ вследствие гастроэзофагеальной регургитации), приводит к развитию острой асфиксии и гипоперфузии мозга. Гортанный хеморефлекс включает в себя глотательные движения и развитие асфиксии в ответ на раздражение рецепторов гортани желудочным содержимым. Данный рефлекс характерен только для детей первых месяцев жизни и в последующие периоды жизни не встречается. Асфиксия служит основным стрессорным фактором. Ситуация усугубляется при высокой температуре окружающей среды с развитием гипертермии и нарушением сердечно-легочной регуляции.

- В норме в ответ на острую гипоксию и гиперкапнию возникает *защитная arousal-реакция*, которая предусматривает форсированное дыхание (возникновение «гипоксической» одышки), активное расширение верхних дыхательных путей и пробуждение. Arousal-реакция формируется в результате последовательной специфической активации корково-подкорковых структур головного мозга и включает в себя активирующие и тормозящие компоненты, которые осуществляют взаимодействие корковых и подкорковых образований. Кортиковая активация осуществляется через норадренергические, серотонинергические (5-гидрокситриптамиин), допаминергические, холинергические и гистаминергические нейроны головного мозга и гипоталамуса. Подкорковая arousal-реакция контролируется центрами ствола головного мозга, ответственными за сердечный ритм, артериальное давление, респираторную активность. Повышение в крови уровня углекислого газа и снижение уровня кислорода не только не стимулирует, но и еще больше угнетает дыхательный центр.

- Прогрессирующая асфиксия приводит к потере сознания, арефлексии и *развитию гипоксической комы*.

Наблюдение младенцев, страдающих дыхательными нарушениями во сне, указывает на то, что синдром внезапной смерти детей — не всегда «внезапное» нарушение; по-видимому, смерти могут предшествовать случаи эпизодической асфиксии, возникающей за часы и даже за дни до наступления смерти.

Кардиогенные механизмы танатогенеза при синдроме внезапной смерти детей подразумевают развитие жизнеугрожающей аритмии.

При обследовании детей из групп риска по развитию синдрома внезапной смерти установлены *основные маркеры риска возникновения кардиогенных жизнеугрожающих состояний, к которым относятся:*

- процесс перемоделирования проводящей ткани сердца, циркуляция волны возбуждения и возникновение нарушений ритма сердца;
- электрическая нестабильность миокарда (суправентрикулярные экстрасистолы – более 6 за сутки в сочетании с удлинением интервала QT и альтернацией Т зубца);

В патогенезе синдрома удлиненного интервала QT ведущая роль принадлежит двум основным гипотезам: гипотезе симпатического дисбаланса и гипотезе о каналопатиях (мутации в генах, кодирующих белки трансмембранных ион-селективных каналов кардиомиоцитов)

- транзиторный вегетативный дисбаланс в виде снижения симпатических и усиления вагусных влияний на сердечный ритм.

С целью более тщательного изучения электрофизиологического состояния миокарда и проводящей системы сердца, используется *суточное или холтеровское ЭКГ мониторингирование.*

Электрокардиографическими параметрами у здоровых детей первого года жизни являются:

средняя частота сердечных сокращений в минуту -

у детей 1-3 мес. - 130-148,

у детей 4-12 мес. - 115-140,

минимальная – не ниже 70 во сне, не ниже 100 при бодрствовании,

максимальная – не выше 240 при бодрствовании,

паузы синусового ритма до 1100 мс,

продолжительность QT - средняя до 300 мс, максимальная до 380 мс,

количество экстрасистол за сутки - с узким QRS-4, с широким QRS-2.

Другие механизмы:

- ***Лимфатико - гипопластический диатез:*** гипертрофия тимуса и его гипофункция (*потери дольками лимфоидной ткани; увеличение размеров и количества тимических телец; гипоплазия коры надпочечников и её дискортицизм; дисфункция паращитовидных желез*).

➤ ***Обменные нарушения – изменение метаболизма длинноцепочечных жирных кислот*** (гипогликемия и кетонемия), недостаток витамина Е и накопление продуктов перекисного окисления (ПОЛ), гипوماгнемия; длительное содержание *фетального гемоглобина (HbF)* в крови детей. Наличие в крови низких величин этого пептида, усиливающих активность дыхательного центра, *субстанцией Р*. Нарушение метаболизма железа (*Fe*) и селена (*Se*), (неонатальная гипогликемия, гипергликемия, гипернатриемия, гипокалиемия и др.).

➤ **Гипофункции шишковидного тела (эпифиза)**, принимающего участие в процессе терморегуляции.

➤ **Патология ЦНС**, в первую очередь ствола головного мозга - у жертв синдрома внезапной смерти показано существование изолированной дисфункции автономных центров, локализующихся в стволе мозга и в гипоталамусе, выражающейся снижением активности адренергических нейронов. На биохимическом уровне было установлено снижение активности адреналинсинтезирующего фермента — фенил этанол амин-N-метилтрансферазы в различных частях продолговатого мозга, но наиболее значительное — в дорсально-срединном С₂ поле, которое включает в себя nucleus gelatinosus, относящееся к nucleus tractussolitarius, и заднее вагальное ядро. Это явление может быть объяснено задержкой созревания адренергических нейронов у жертв синдрома внезапной смерти. Хотя роль nucleus gelatinosus полностью не ясна, оно может принимать участие в кардиореспираторном контроле в составе nucleus tractus solitarius. У детей грудного возраста, умерших внезапно, выявлена задержка созревания нейронов в стволе головного мозга, в первую очередь в области заднего вагального ядра, что проявляется персистированием дендритных шипиков нейронов ретикулярной формации и недостаточным аксональным ростом, а также наличием очагов астроглиоза в бласти nucleustractus solitarius и dorsal vagal nucleus. В тех же исследованиях выявлено снижение активности тирозингидроксилазы в катехоламинергических нейронах, а также уменьшение иммунореактивности серотонинергических 1A и 2A рецепторов. Внимание исследователей привлек участок на основании ствола мозга, обозначенный как nucleus arcuatus, чувствительный к уровню кислорода и углекислого газа в крови. Эта область контролирует сердечную и дыхательную деятельность во время сна и процесс пробуждения. Исследования показали практически полное отсутствие nucleus arcuatus у жертв синдрома внезапной смерти детей.

Основой внезапной смерти детей может служить и недоразвитие гиппокампа.

На сегодняшний день показано наличие дефектности в системах различных нейротрансмиттеров и/или их рецепторов в различных участках мозга. При этом наиболее важные изменения нейрохимической активности выявлены в 5-гидрокситриптаминовой системе мозга. Показано, что от 50 до 75% детей грудного возраста, умерших внезапно, имели аномалии в количестве и/или дифференциации 5-гидрокситриптаминовых нейронов и их рецепторов.

Часть зарубежных научных работ по СВСД сосредоточена на иммуногистохимических исследованиях структур мозга, регулирующих процессы дыхания. Lavezzi A.M. при изучении серийных гистологических

срезов были обнаружены экспрессия нейронального ядерного антигена NeuN в ядерных структурах ствола мозга и выраженная иммунопозитивность клеток - фактора BDNF по сравнению с контрольными группами. По мнению автора, уменьшение иммунопозитивности ядерного антигена NeuN в постнатальной жизни, может свидетельствовать о дегенерации дифференцированных нейронов, а усиление иммунопозитивности BDNF приводит к дисфункции дыхательного центра. Этот ядерный антиген, однако, обладает быстрым посмертным катаболизмом и может служить критерием раннего аутолиза нервной ткани. Кроме того, снижение реакции на NeuN выявлено в экспериментальных исследованиях на животных при ишемии и гипоксии. Поэтому к оценке его содержания в клетках стоит относиться критично с учётом указанного эффекта. Фактор BDNF относится к нейротропным веществам, стимулирующим и поддерживающим нормальное развитие нейронов. Он влияет на дифференциацию нейронов и синапсов. В зарубежной литературе описаны нарушения выработки орексина – нейропептида, синтезируемого нейронами латерального гипоталамуса, который оказывает влияние на центр дыхания ствола мозга.

Прослеживается связь между факторами формирования ишемических нарушений мозгового кровообращения и рисками развития синдрома внезапной смерти детей; частота их обоюдно возрастает при уменьшении гестационного возраста, а также массы тела плодов и новорожденных при рождении.

Согласно результатам научной работы Парилова С.Л. [2009], в основе внезапной смерти детей первого года жизни может лежать родовая сочетанная травма центральной и периферической нервной системы. У внезапно умерших младенцев описаны морфологические признаки повреждений черепа, головного мозга, позвоночного столба и парасимпатической нервной системы в виде остаточных явлений. Патологические изменения в момент причинения сочетанной черепно-спинальной родовой травмы в большинстве случаев не носят характера смертельного исхода, а представляют собой отсроченный летальный исход в младенческом возрасте, в периоде остаточных явлений.

➤ ***Несформированность структуры ночного сна в этом периоде жизни детей.***

➤ ***Изменение характера вскармливания - аллергия организма ребенка*** - гиперсенсibilизация с повышением секреции иммуноглобулинов класса Е - увеличение тимуса при поступлении новой дозы белков развитие анафилактического шока. Последний, в частности, может легко возникнуть в результате попадания в дыхательные пути молока или других пищевых продуктов из желудка вследствие недостаточности нижнего пищеводного

(кардиального) сфинктера. Не лишено оснований предположение о возможной роли иммунодефицита, поскольку к двум месяцам жизни ребенка материнские антитела, полученные с молоком, исчезают, а продукция собственных недостаточна.

➤ **Инфекционная модель** - внезапное появление токсигенного штамма *E. Coli* в желудочно-кишечном тракте новорожденного; наличие *Staphylococcus aureus* и респираторных вирусов у ребенка.

Нисевич Л.Л. с соавт., проведя вирусологические исследования сыворотки 23 умерших детей, у которых в направлении на вскрытие было указано: «найден мертвым в кроватке», «внезапная смерть», выявили у всех исследуемых признаки врожденной вирусной болезни смешанной этиологии (краснуха, герпес, цитомегаловирус, энтеровирусы), не диагностированной при жизни ввиду отсутствия клинической симптоматики.

Внутриутробные инфекции (ВУИ, врождённые инфекции, *TORCH-синдром*) - группа инфекционно-воспалительных заболеваний плода и новорождённого, вызванных различными возбудителями, но характеризующихся общими эпидемиологическими закономерностями и нередко имеющими сходные клинические проявления. Для обозначения внутриутробных инфекций, манифестирующих с первого дня жизни, используют также термин «TORCH-синдром». Данный термин образован первыми буквами латинских названий наиболее часто верифицируемых врождённых инфекций: Т- токсоплазмоз (*Toxoplasmosis*), R - краснуха (*Rubella*), С - цитомегалия (*Cytomegalia*), Н - герпес (*Herpes*) и О - другие инфекции (*Other*). К последним относят сифилис, листериоз, вирусные гепатиты, хламидиоз, ВИЧ-инфекция, микоплазмоз и др.

Помимо «классических» возбудителей TORCH-инфекции, показано патогенное влияние на человеческий плод энтеровирусов, ВИЧ, хламидий, микоплазмы (*Ureaplasma urealyticum*, *Mycoplasma hominis*), вирусов гриппа, парагриппа, аденовирусов, парвовирусов В16, герпес-вирусов 4 и 6 типов и др.

Лабораторная диагностика: обследование новорождённых и детей первых месяцев жизни должно включать методы, направленные как на выявление возбудителя заболевания, его генома или Аг («прямые» методы диагностики), так и на обнаружение маркёров специфического иммунного ответа («непрямые» методы диагностики). К «прямым» методам диагностики относят вирусологический, бактериологический и молекулярно-биологический методы (ПЦР, ДНК-гибридизация) и иммунофлюоресценцию. Из «непрямых» методов диагностики (на практике их, как правило, называют серологическими) наиболее широко используют ИФА, при помощи которого в сыворотке крови ребёнка определяют специфические АТ к Аг возбудителя.

В последнее время для выявления возбудителя в биологическом материале всё чаще используют ПЦР. Материалом может служить любая биологическая среда организма (пуповинная кровь, слюна, моча, смывы трахеи, ротоглотки, мазки с конъюнктивы, из уретры и т. д.). В связи с высокой чувствительностью ПЦР к присутствию генома микроорганизмов, при нарушении правил забора биологического материала высока вероятность ложноположительного результата вследствие контаминации пробы микроорганизмами окружающей среды.

Цитомегаловирусная инфекция - в большинстве случаев протекает бессимптомно. Синдром врождённой ЦМВИ (цитомегалия, инклюзионная болезнь) встречается редко. Интранатальное или постнатальное заражение обычно приводит к латентной инфекции, которая клинически манифестирует на фоне снижения иммунитета. Инкубационный период составляет 3 нед и более. По истечении данного срока у новорождённого возможно возникновение гепатоспленомегалии, лимфаденопатии и пневмонии. Патологическая анатомия ЦМВИ характеризуется прежде всего образованием цитомегалических клеток. Из внутренних органов по частоте поражения на первом месте стоят легкие (тяжелые формы интерстициальной пневмонии приводят к летальному исходу у недоношенных новорождённых), затем почки и кишечник, печень, надпочечники, поджелудочная железа, пищевод, 12-перстная кишка. Много реже поражается головной мозг, органы лимфоидной системы. *Диагностика:* у детей, инфицированных антенатально, происходит выделение ЦМВ в высоких титрах с мочой и слюной, что позволяет легко и быстро обнаружить заболевание с помощью вирусологического исследования. Мочу и другие биологические жидкости посылают в лабораторию на лёд (при температуре 0–4°C). Диагностическое значение имеет также определение специфических IgM к ЦМВ в сыворотке пуповинной и периферической крови новорождённого с помощью ИФА. Частицы вируса могут быть обнаружены при электронной микроскопии слюны, осадка мочи или биоптата печени. При цитологическом исследовании осадка мочи или тканей печени в ряде случаев можно определить типичные гигантские клетки с включениями («совиный глаз»). Для обнаружения ДНК вируса используют ПЦР.

Герпетическая инфекция - у новорождённых тяжёлое генерализованное заболевание с высоким уровнем летальности чаще вызывает вирус простого герпеса 2-го типа. Вместе с тем, изолированные герпетические энцефалиты чаще обусловлены вирусом простого герпеса 1-го типа.

Бессимптомное течение инфекции встречается редко. Герпетическое поражение бывает локализованным или генерализованным. Среди локализованных форм выделяют герпетическое поражение кожи или глаз.

Изолированное поражение ЦНС (герпетический менингоэнцефалит) протекает с лихорадкой, вялостью, плохим аппетитом, гипогликемией, ДВС-синдромом или синдромом повышенной нервно-рефлекторной возбудимости, за которым следуют купируемые с трудом судороги. Важный симптом заболевания - типичные везикулёзные элементы, выявляемые при осмотре кожи и слизистых ротовой полости. Генерализованная инфекция манифестирует признаками, характерными для сепсиса, могут отсутствовать характерные высыпания. *Диагностика:* для выявления герпетической инфекции используют следующие методы: соскоб стенки везикул, повреждённых участков кожи и слизистых оболочек исследуют с помощью микроскопии (в мазке по Тцанку выявляются гигантские многоядерные клетки); прямой иммунофлюоресцентный метод обнаружения Аг вируса простого герпеса.

Токсоплазмоз - *Toxoplasma gondii* - облигатный внутриклеточный паразит, поражающий птиц и млекопитающих. Промежуточный хозяин - представители семейства кошачьих. В зависимости от периода заражения плода, различают три основные формы токсоплазмозных фетопатий. Первая форма (инфицирование от начала 9 до 28 недели) проявляется задержкой развития головного мозга, менингоэнцефалитом. Вторая форма (29 неделя – до родов) характеризуется очагами некроза различной локализации, участками обызвествления, выраженными явлениями продуктивного воспаления (альтеративно-продуктивный менингоэнцефалит). Третья форма – (заражение незадолго до родов или во время родов) – соответствует острому приобретенному генерализованному токсоплазмозу детей старшего возраста: кроме поражения головного мозга наблюдается гепато- и спленомегалия, желтуха, язвенные поражения кишечника, миокардит, интерстициальная пневмония. В паренхиматозных органах выявляются некрозы, очаговая или диффузная лимфогистиоцитарная инфильтрация с примесью эозинофилов. *Диагностика:* обнаружение свободно лежащих паразитов-эндоzoитов, псевдоцист и цист в гистологических препаратах или мазках-отпечатках с поверхности разрезов органов (тест с окраской по Сейбину - чувствительный и высокоспецифический, но выполним только с живыми паразитами); выявление токсоплазм методом биопроб; ИФА.

Хламидийная инфекция - хламидии представляют большую группу облигатных внутриклеточных паразитов, близких к грамотрицательным бактериям. Существуют несколько видов хламидий. *Chlamydia trachomatis* играет существенную роль в патологии неонатального периода. *Chlamydia psittaci* (по современной номенклатуре *CMA-mydophila psittaci*) является возбудителем орнитоза. *Chlamydia pneumoniae* (или TWAR-штамм) (по современной номенклатуре *Chlamydophila pneumoniae*) вызывает некоторые виды воспаления легких, бронхиты и синуситы у человека и животных. К

другим видам относятся *Chlamydia muridarum*, *abortus*, *caviae*, *felis*, *pecorum* (по современной номенклатуре *Chlamydophila*).

При остром течении внутриутробного хламидиоза возможно развитие конъюнктивита, пневмонии, бронхита, назофарингита, отита, сепсиса, менингоэнцефалита, уретрита, цервицита, вульвовагинита, энтероколита, реактивного артрита, кардита. Наибольшее значение в патологии новорожденных, инфицированных хламидиями, имеют офтальмохламидиоз и хламидийная пневмония. Хламидийная инфекция осложняет адаптацию новорожденных и проявляется неврологическими нарушениями, дыхательными расстройствами, отёчным и геморрагическим синдромами, офтальмопатией, длительной и выраженной желтухой, замедленной потерей и восстановлением массы тела после рождения. Иногда хламидиоз проходит под диагнозами "внутриутробная гипоксия" и родовая травма. Дети склонны к быстрому охлаждению или перегреванию, у них длительно сохраняются локальный цианоз, мраморность кожи. Диагностику осуществляют не менее чем двумя методами (прямые или непрямые). К прямым методам относят - микробиологическое исследование – выделение чистой культуры возбудителя; цитологическое исследование мазков, окрашенных по методу Романовского-Гимза; иммуноцитологическое исследование – выявление антигенов возбудителя в мазках с помощью специфических антител (реакция прямой иммунофлуоресценции – ПИФ), ДНК-зонды; определение бактериальных антигенов (иммуноферментный анализ - ИФА); методы экспресс-диагностики хламидий (иммунохроматография и ферментспецифическая реакция); молекулярно-биологические методы – определение специфического участка ДНК/РНК в геноме возбудителя (полимеразная цепная реакция – ПЦР). Непрямые методы, косвенно указывающие на наличие возбудителя: серологическое исследование – определение специфических антител, образовавшихся в процессе иммунного ответа на микроорганизм (реакция связывания комплемента – РСК, реакция непрямой иммунофлуоресценции – РНИФ, иммуноферментный анализ ИФА, реакция микро-иммунофлуоресценции – МИФ, рекомбинантный липополисахаридный ИФА – r-ELISA). У новорожденных в качестве материала для исследования используют соскоб с конъюнктивы и задней стенки глотки. У девочек можно брать соскоб с вульвы, у мальчиков мочу.

➤ *Иные механизмы.*

ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ПРИ СИНДРОМЕ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ДЕТЕЙ

На сегодняшний день выявлены генетические полиморфизмы, связанные с синдромом внезапной смерти детей:

1. *Наследственные дефекты метаболизма жирных кислот* (недостаточность фермента ацилкоэнзим-А-дегидрогеназы жирных кислот со средней длиной углеродной цепи) Доказана способность ацилкарнитинов с длинной цепью нарушать работу ионных каналов в клетках миокарда, чем объясняется их проаритмический эффект.

2. *Генетически детерминированные кардиальные каналопатии* (первичные электрические болезни сердца) – 5 -10% случаев СВС, синдром удлиненного интервала QT.

3. *Полиморфизм в гене транспортера серотонина (5-HTT)*. Несколько полиморфизмов было идентифицировано в зоне промотора гена 5-HTT. L-аллель гена повышает эффективность промотора, способствуя уменьшению концентрации серотонина в нервных окончаниях. Доказана ассоциация генотипа L/L с СВС детей грудного возраста.

4. В настоящее время идентифицированы мутации в 5 генах, контролирующих вегетативные функции. Кроме того, выявлена мутация в генах, отвечающих за иммунный ответ, в частности в гене комплемента C 4 (делеция генов C 4 A и C 4 B), а также полиморфизм в зоне промотора гена интерлейкина-10, обладающего противовоспалительными свойствами. Такая мутация влечет за собой снижение уровня интерлейкина-10. Выявленными молекулярно-генетическими механизмами можно объяснить летальный исход в случаях незначительной вирусной инфекции верхних дыхательных путей у жертв СВДС.

**Генетические дефекты, связанные с развитием врожденного синдрома
удлиненного интервала QT**

Синдром	Генетический вариант	Тип наследования	Локус	Ионный канал	Дефектный ген
Романо–Уорда	LQT1	АД	11p15.5	IKs	KCNQ1 KvLQ1
	LQT2	АД	7q35	IKr	KCNH2 (HERG)
	LQT3	АД	3p21	INa	SCN5A, NA V1.5
	LQT4	АД	4q25		Ankyrin B (ANK2)
Андерсона–Тимоти	LQT5	АД	21q22	IKs	min K (KCNE1)
	LQT6	АД	21q22	IKr	KCNE2 (MiRP1)
	LQT7	АД	17q23	IK1	KCNJ2, Kir2.1
	LQT8	АД	6q8A	Ica-L	CACNA1C, CaV1.2
	LQT9	АД	3p25	INa	CAV3, Caveolin-3
	LQT10	АД	11q23.3	INa	SCN4B, NA vb4
Джарвелла–Ланге-Нильсена	–	АР	11p15	IKs	KCNQ1 KvLQ1
	–	АР	21q22	IKs	min K (KCNE1)

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ВЕРОЯТНОСТИ ВАРИАНТОВ НАСТУПЛЕНИЯ СВС

В связи с тем, что в основе СВСД грудного возраста лежит существенная гетерогенность причин и механизмов, представляется

возможным в дальнейшем *разделение СВСД по клинико–морфологическим признакам и механизму возникновения как минимум на два типа: респираторного генеза и не респираторного, вероятнее всего кардиального генеза.*

Применение метода Вальда позволяет вычислить диагностические коэффициенты, соответствующие признакам диагностической таблицы для оценки вероятности того или иного варианта наступления (таблица 4). Признаки рассматриваются в указанной последовательности. Суммирование осуществляется до достижения пороговой суммы.

Сумма +13 и более соответствует большей вероятности смерти в результате фибрилляции желудочков, сумма 13 и меньше – более вероятной смерти в исходе апноэ. Если пороговый уровень не достигнут – ответ не определенный.

Таблица 4 – Диагностическая таблица для разграничения различных вероятных механизмов СВСД

№	Признак	Фибрилляция	Апноэ	Диагностический коэффициент	
1.	Очаговые повреждения миокарда	очень часто	почти никогда	+10	-5
2.	Расширение просвета бронхов	Редко	почти никогда	+8	-2
3.	Признаки сопутствующей ОРВИ	неизвестно	очень часто	-3	+4
4.	Альвеолярный отек легких	очень часто	часто	+1	-3
5.	Смерть наблюдалась окружающими	почти никогда	редко	-1	0
6.	Чередование участков эмфиземы и ателектазов легких	неизвестно	часто	-1	+1
7.	Аспирация пищевых масс	неизвестно	часто	-1	+1
8.	Каловые массы вокруг ануса	неизвестно	часто		-1
9.	Опорожненный мочевой пузырь	неизвестно	часто		-1
10.	Малокровие селезенки	почти	часто		-1

		никогда			
11.	Изолированное переполнение кровью правых отделов сердца	очень редко	часто		-1

7. ДИАГНОСТИКА СВСД

СВСД является «диагнозом исключения», т.е. ставится при получении отрицательных результатов всех возможных методов исследования.

В США созданы два протокола, в соответствии с которыми проводятся исследования внезапной детской смерти:

- 1) Международный Стандартизированный протокол аутопсии (SIDS International и NICHD, USA).
- 2) Форма отчёта об исследовании внезапной необъяснимой детской смерти (Centers for Disease Control and Prevention).

В России на сегодняшний день отсутствует стандартный протокол патологоанатомического исследования для достаточно надежного распознавания СВС среди других вариантов неожиданной смерти.

Это связано с рядом причин:

- аутопсия производится не только патологоанатомами, но и судебно-медицинскими экспертами;
- малое количество прозекторов, в том числе и гистологов, хорошо разбирающихся в острой детской патологии;
- довольно редкое проведение вирусологического исследования;
- отсутствие детального гистологического исследования воздухопроводящих путей (носовые раковины, ячейки решетчатой кости);
- отсутствие забора крови и мочи на лабораторные исследования, включая определение в них алкоголя.

Юридические основания для постановки в качестве основного диагноза синдрома внезапной смерти определены "Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем" (X пересмотр), 1995. Диагноз синдрома внезапной смерти грудного ребенка, как правило, устанавливается уже после того, как младенец умер. Алгоритм действия складывается из осмотра места происшествия, проведения полного посмертного исследования, анализа имеющейся медицинской документации и сбора семейного анамнеза, что в сумме позволяет исключить все иные возможные причины смерти.

И.А. Кельмансон предложил алгоритм (таблица № 5), который может служить вспомогательным методом диагностики при анализе случаев смерти детей, подозрительных на СВДС.

Таблица № 5 - Вычислительная таблица для распознавания случаев СВДС

Признаки	Градации признаков	Баллы	
Клинические данные		Нет	Да
1. Осмотр педиатром ребенка в течение 2 недель до смерти	Нет	+1	+1
	за 2 суток до смерти и позже	-2	-2
	за сутки до смерти и раньше	-10	-10
2. Клинический диагноз за 2 недели до смерти	ОРВИ	+1	0
	экзантемные инфекции	+1	-8
	кишечные инфекции	+1	-7
3. Неотложный вызов педиатра к ребенку за сутки до смерти		-1	+13
4. Симптомы и признаки за сутки до смерти	катаральные явления	+1	-5
	рвота и срыгивания, диарея	+2	-6
	немотивированное беспокойство	+1	-3
	крик	+1	-10
	отсутствие аппетита, вялость	+1	-5
	судороги	+1	-5
	сыпь	+1	-3
5. Температура у ребенка за сутки до смерти	нормальная или измерение не требовалось	+2	+2
	менее 37,5°С	-5	-5
	37,5°С и выше	-13	-13
6. Назначение ребенку лекарств за сутки до смерти	жаропонижающие	+1	-13
	антибиотики и/или сульфаниламиды	+1	-11
	противосудорожные	+1	-10
	аналептики	+1	- 7
Данные вскрытия			
7. Признаки пневмонии	отсутствуют	+3	+3
	односторонняя с вовлечением одного сегмента	-1	-1
	диффузное или двустороннее поражение	-9	-9

Характер пневмонического экссудата	отсутствует	-1	-1
	серозный	-6	-6
	гнойный или геморрагический	-12	-12
8. Множественные петехии под серозными листками			+4
9. Тонзиллит		+1	-5
10. Энтерит / колит		+1	-9
11. Крупный тимус		-10	+1
12. Гемопоз в печени		-1	+7
13. Кровоизлияние в мозг		+1	-4
14. Отек и набухание головного мозга		-6	+1
15. Мягкая селезенка		-10	+1
16. Выпот в полость брюшины		+1	-7
17. Признаки истощения		+1	-4
18. Кровоизлияния в надпочечники		+1	-4
19. Застойная печень		+1	-9
20. Гиперплазия фолликулов селезенки		+1	-3
21. Жидкая кровь в полостях и сосудах сердца		-4	+1
22. Акцидентальная трансформация тимуса		+1	-4
23. Высев патогенных возбудителей из крови		+1	-4
24. Глиоз ствола головного мозга		-1	+2
25. Отек легких		-1	+2

Интерпретация результатов распознавания в зависимости от набранной обследуемым суммы баллов следующая:

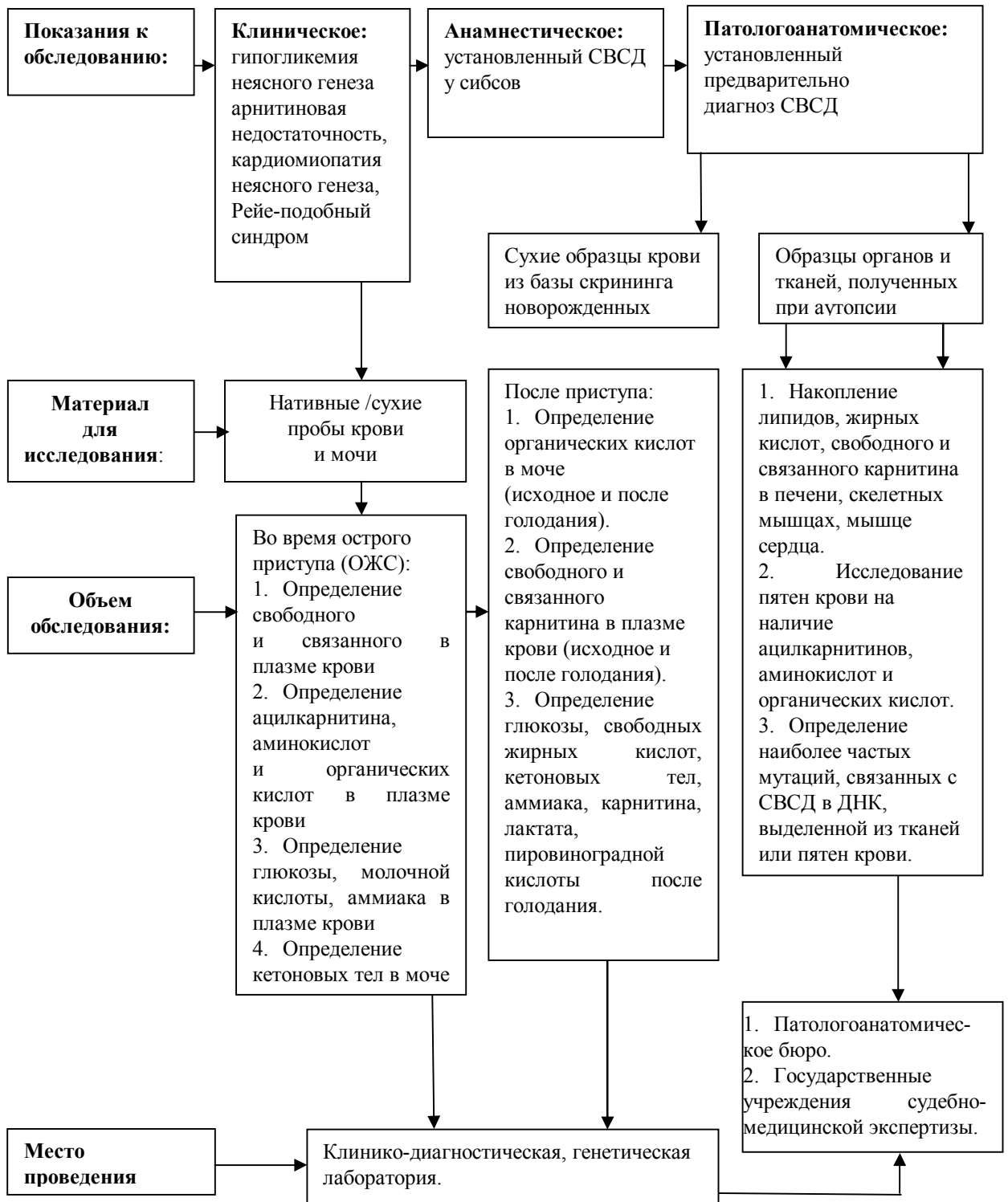
- сумма меньше 5 – вероятность СВСД очень высока, вероятность скоропостижной смерти в результате жизнеугрожающего заболевания очень мала;
- сумма от 5 до 24 - вероятность СВСД высока, вероятность жизнеугрожающего заболевания мала;
- сумма 25-44 - вероятность СВСД низкая, вероятность жизнеугрожающего заболевания высокая;
- сумма 45 и выше - вероятность СВСД очень мала, вероятность жизнеугрожающего заболевания очень высока.

Bergman A. B., Beckwith J. B. (1973) предложил следующие критерии для диагностики СВСД:

- характерный анамнез;

- отрицательные результаты макроскопического исследования грудной и брюшной полостей, головного и спинного мозга, гортани и др.;
- отрицательный результат посева крови;
- отсутствие патологии при микроскопическом исследовании мозга, печени, сердца, почек и других органов;
- отрицательные результаты дополнительных методов исследования - токсикологического, микробиологического и др.

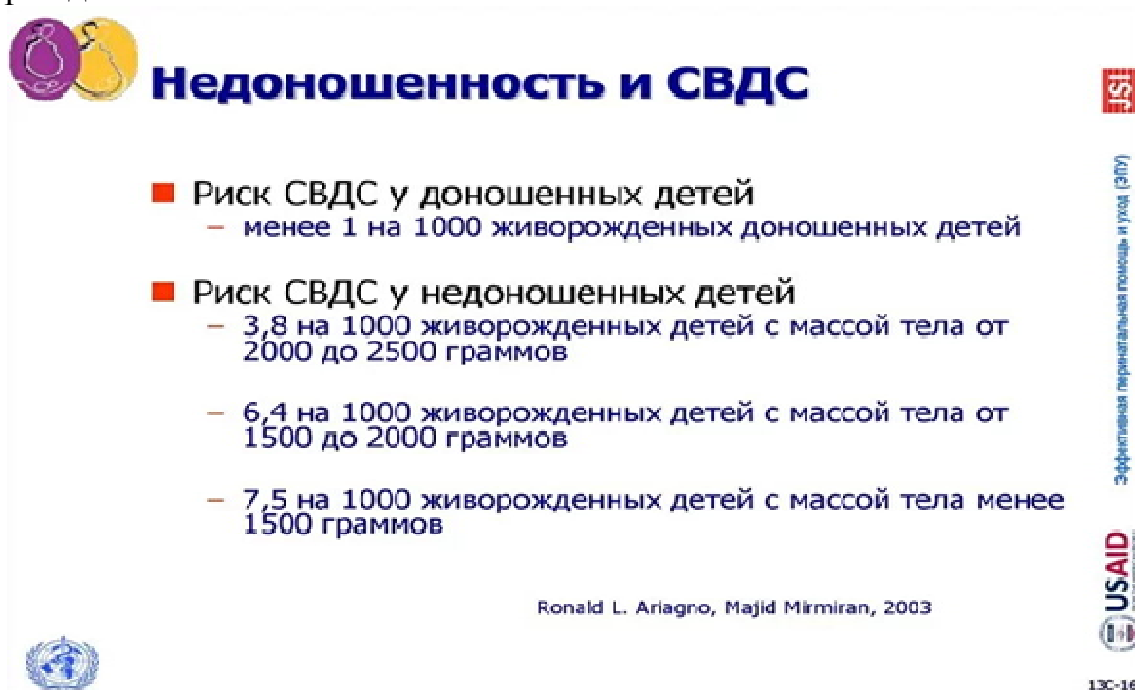
Схема лабораторной диагностики СВСД



8. ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА СВДС

Лечения данного синдрома не существует. В предотвращении внезапной детской смерти главную роль здесь играют различные способы профилактики.

Первичная профилактика синдрома внезапной смерти новорожденных - направлена на борьбу с факторами риска развития синдрома и охватывает всю популяцию в целом. Проводимые антенатальные мероприятия направлены на совершенствование работы центров планирования семьи, санитарно-гигиенического просвещения и обучения; профилактику преждевременных родов и рождения маловесных новорожденных.



Недоношенность и СВДС

- **Риск СВДС у доношенных детей**
 - менее 1 на 1000 живорожденных доношенных детей
- **Риск СВДС у недоношенных детей**
 - 3,8 на 1000 живорожденных детей с массой тела от 2000 до 2500 граммов
 - 6,4 на 1000 живорожденных детей с массой тела от 1500 до 2000 граммов
 - 7,5 на 1000 живорожденных детей с массой тела менее 1500 граммов

Ronald L. Ariagno, Majid Mirmiran, 2003

Эффективная перинатальная помощь и уход (ЭПНУ)

USAID

13С-16

При планировании беременности ребенка необходимо выполнить ряд простых, но эффективных рекомендаций:

- планируйте свою беременность (рождение второго ребенка более чем 1 год после предыдущих родов), ребенок должен быть желанным, брак зарегистрированным;
- перед беременностью пройдите медицинское обследование и пролечите имеющиеся у вас заболевания мочеполовой системы и др.;
- как можно раньше становитесь на учет в женскую консультацию;
- не пренебрегайте медицинскими осмотрами, регулярно их проходите;
- не курите, не употребляйте алкоголь и наркотики;
- избегайте стрессов и негативных эмоций;

- в период беременности хорошо питайтесь, принимайте витаминно-минеральные комплексы, чаще бывайте на свежем воздухе;
- не отрицайте грудное вскармливание;
- избегайте тяжелых физических нагрузок;
- желательно отказаться от длительных поездок, особенно в регионы с другим климатом;
- не отказывайтесь от необходимых профилактических прививок.

Агитационно-просветительская работа среди родителей - в различных медицинских учреждениях даются и вывешиваются различные памятки. Приводим обобщенный анализ таких памяток.

Памятка для родителей

ПОМНИТЕ:

1. Внимательно относитесь к выбору места для сна ребенка.

Заранее подготовьте для ребенка кроватку для сна.

КАКОЙ ДОЛЖНА БЫТЬ ДЕТСКАЯ КРОВАТКА

- кроватка должна быть огражденной, проветриваемой; не должна иметь мягкие бортики; балдахины;
- расстояние между прутьями не должно быть более 6-8 см;
- матрас должен быть гладким, плотным, воздухопроницаемым; между краями матраса и стенками кроватки не должно быть зазора; не используйте водяной матрас;
- постельные принадлежности должны быть легкими; нельзя сооружать для сна так называемое «гнездышко», использовать перины, пуховые подушки и толстые тяжелые одеяла;
- простыня должна быть хорошо закреплена, лучше использовать простыни на резинке;
- при подъеме боковых перил их надо фиксировать защелками.
- не надо класть в постель во время сна любые игрушки;



Рекомендации родителям по снижению риска СВДС (2)

Убедитесь в том, что голова ребенка не накрыта



Ребенок спит на спине на жестком матрасе



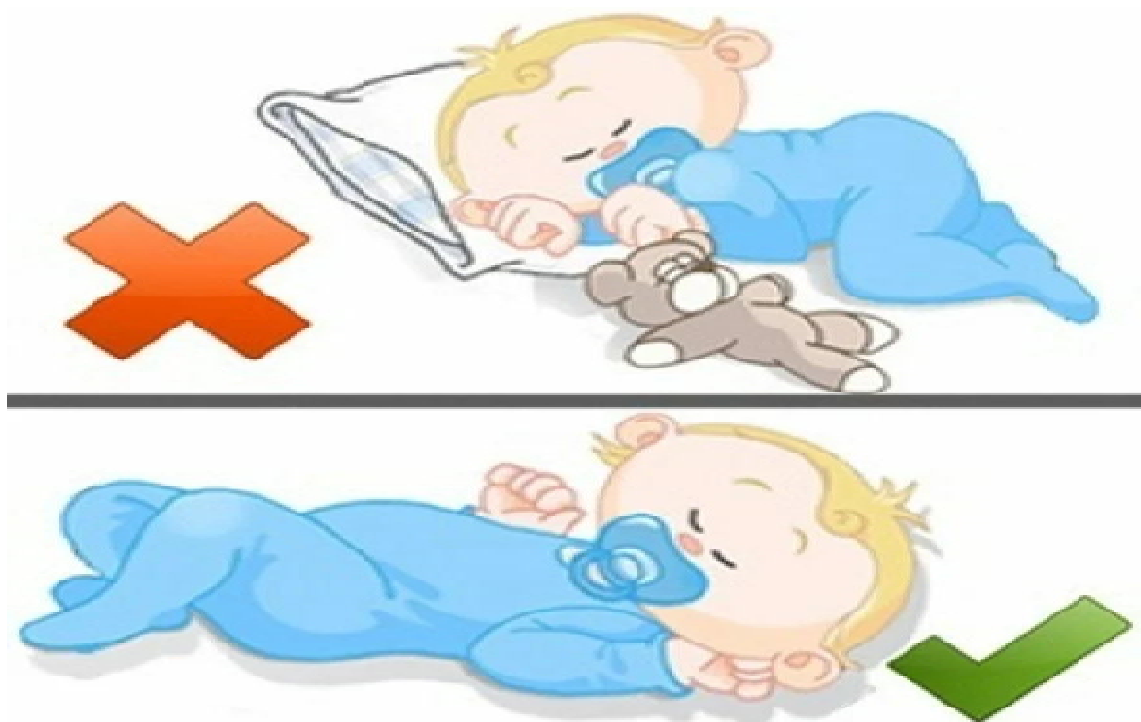
www.sidscanada.org 2006



Эффективная профилактика СВДС (SIDS)



13C-23



- вблизи кровати не должно быть включенных электрических и водяных отопительных приборов, горящего камина, дровяной печки; не кладите ребенка спать под прямыми лучами солнца; не пытайтесь согреть ребенка грелкой.

При использовании спального мешка должны оставаться свободными шея, голова и руки ребенка, в области ног достаточная свобода движений.

Если с помощью тесемок прикрепить спальный мешок к краям кровати, то активное переворачивание становится невозможным, и в тоже время ребенок не слишком ограничивается в своей свободе движений.

- не оставляйте ребенка в полной темноте: «У заботливой матери светильник не гаснет и ночью (Библ. Пр. 31:18).

2. **Кладите ребенка спать на спину.**

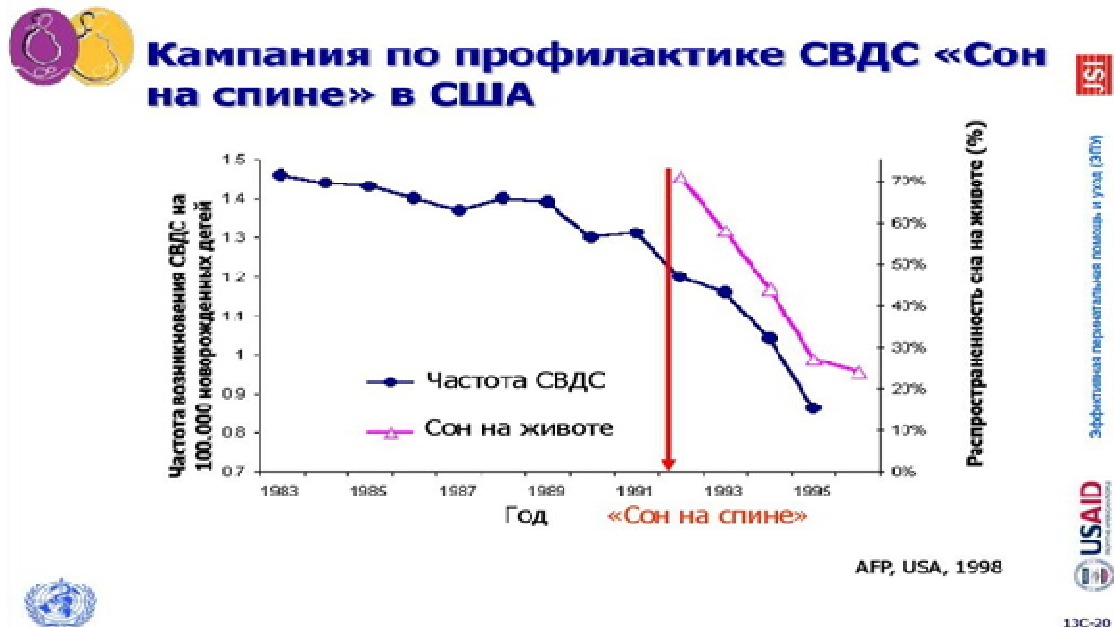
Исследования однозначно указывают на то, что риск умереть у спящего на животе ребенка в 5–10 раз выше, чем у малыша, имеющего обыкновение спать на спине. В 1992 году Американская академия педиатрии в качестве одной из важнейших мер профилактики рекомендовала избегать укладывать детей первого года жизни на живот во время сна. На основании этой рекомендации в США с 1994 года была развернута национальная кампания “Back to Sleep” («Спите на спине»), призванная убедить родителей в том, что их малыши должны спать на спине, на боку, но не на животе. Младенцы, спящие на спине, быстрее и легче просыпаются, риск захлебнуться при срыгивании у ребенка, спящего на спине меньше. Не используйте полотенца и различные подкладки, пытаясь уложить ребенка на спину. Головной конец кровати можно слегка приподнять (под углом 25 - 30 градусов). Не укладывайте ребенка с амулетами на шее; не надевайте кольца и браслеты; не используйте чепчики и шапочками с завязками.

Использование соски пустышки допустимо, считается, что она дает защитный механизм (до конца не установлено) – улучшает автономный кардиореспираторный контроль.

3. **Не перегревайте своего ребенка.**

Чтобы не перегреть ребенка, пока он спит, одевайте его так, чтобы на нем было на один слой одежды больше, чем взрослый человек надел бы в данном помещении для того, чтобы чувствовать себя комфортно. Температура воздуха, где находится ребенок, должна быть 22- 24 градуса. Запрещается тугое пеленание. Во время купания не использовать слишком

горячую воду, парить в бане; не закрывайте лицо и верхнюю часть груди



ребёнка во время сна одеялом. Следите за симптомами перегревания, такими как капли пота, влажные волосы.

4. Спите в одной комнате, но не в одной кровати. Совместный сон с ребенком на диване, в кресле несет в себе чрезвычайно высокий риск для ребенка. Не оставляйте ребенка надолго спящим без присмотра на машинном сидении, в коляске, детских качелях, надувных сиденьях, переносках для младенцев, в слингах.



5. При использовании РЕСПИРАТОРНЫХ МОНИТОРОВ (дыхательных), которые определяют частоту дыхания младенца во время сна и подают звуковой сигнал, если дыхание резко урежается или пауза в дыхании превышает 12–15 секунд датчики прибора помещают под матрац детской кроватки. Подобные мониторы желательно иметь семьям, в которых ранее были случаи внезапной смерти детей; где растут дети, родившиеся недоношенными, маловесными, или извлеченные оперативным путем, а также при неблагоприятных акушерско–гинекологическом анамнезе. Не используйте устройства, которые по заявлениям производителей направлены на предотвращения риска СВСМ если их эффективность и безопасность не доказана. Не полагайтесь на радио- или видео-няню. Эти устройства недостаточно эффективны для обеспечения безопасности ребенка.



6. Кормите грудью, если можете.

Исключительно грудное вскармливание в течение 4-6 месяцев снижает риск СВСМ примерно на 70%. При кормлении удерживать малыша у груди не более 20 минут; не закрывать грудью матери носовые ходы во время кормления ребенка; подержать ребенка после кормления «столбиком», прижав вертикально к себе 2-3 минуты, что будет способствовать отхождению воздуха, попавшего при кормлении в желудок; при кормлении из бутылочки следить за тем, чтобы во время кормления горлышко

бутылочки и соска постоянно были заполнены смесью и не содержали воздух; питательная смесь должна быть теплой, но не холодной или горячей, чтобы не вызвать спазм; не следует перекармливать детей; при срыгивании укладывать ребенка на бок; категорически запрещается встряхивание новорожденного.

При искусственном вскармливании самостоятельно не вводите новые продукты питания в рацион грудного ребёнка.

10 подходов к вскармливанию:

1. Строго придерживаться установленных правил грудного вскармливания и регулярно доводить эти правила до сведения медицинского персонала и рожениц.

2. Обучать медицинский персонал необходимым навыкам для осуществления практики грудного вскармливания.

3. Информировать всех беременных женщин о преимуществах и технике грудного вскармливания.

4. Помогать матерям начинать грудное вскармливание в течение первого получаса после родов.

5. Показать матерям, как кормить грудью и как сохранить лактацию, даже если они временно отделены от своих детей.

6. Не давать новорождённым никакой иной пищи или питья, кроме грудного молока, за исключением случаев, обусловленных медицинскими показаниями.

7. Практиковать круглосуточное нахождение матери и новорождённого рядом в одной палате.

8. Поощрять грудное вскармливание по требованию младенца, а не по расписанию.

9. Не давать новорождённым, находящимся на грудном вскармливании, ни-каких успокаивающих средств и устройств, имитирующих материнскую грудь (соски, пустышки и др.).

10. Поощрять организацию групп поддержки грудного вскармливания и направлять матерей в эти группы после выписки из родильного дома или больницы.

Признаки правильного кормления грудью по данным Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ)

1. Положение тела:

- Матери удобно, она расслаблена

- Тело ребёнка прижато к материнскому, лицом к груди
- Голова и тело ребёнка лежат в одной плоскости
- Подбородок ребёнка касается груди

2. *Реакция ребёнка:*

- Ребёнок берёт грудь, когда он голоден
- При касании груди происходит захватывающий рефлекс
- Ребёнок облизывает грудь
- Ребёнок спокоен и внимателен к груди
- Ребёнок не выпускает груди

3. *Эмоциональная близость:*

- Мать спокойна, уверена
- Мать смотрит на ребёнка, гладит его, помимо контакта «кожа к коже», контакт «глаза в глаза»

4. *Сосание:*

- Ротик ребёнка широко открыт
- Нижняя губа вывернута наружу
- Язык изогнут вокруг соска груди
- Щёки круглые
- Медленное глубокое сосание с паузами
- Можно слышать или видеть глотание
- Время сосания 10 – 20 минут
- Ребёнок сам отпустил грудь

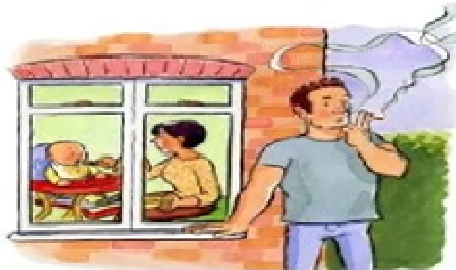
7. **Берегите ребенка от сигаретного дыма.**

Курение матери повышает риск развития синдрома в 7 раз, отца – в 3,5 раза. Сохраняйте воздух вокруг ребенка в доме, машине и любом другом месте свободным от сигаретного дыма. Если ребенок проводит 8 часов в день в комнате, где иногда курят, то риск СВСМ увеличивается в 8 раз.

8. **Не употребляйте алкоголь** (даже слабоалкогольные - пиво, тоник и. т.д.), запрещенные вещества во время беременности, кормления грудью, совместном пребывании с младенцем в кровати; не используйте парфюмерные изделия с резким запахом.



Рекомендации родителям по снижению риска СВДС (3)



Ограждайте ребенка от табачного дыма до и после рождения



Не перегревайте ребенка



www.sidscanada.org 2006



Эффективная перинатальная помощь и уход (ЭПНУ)



13C-24

9. Не пускайте в комнату и в кровать домашних животных, где находится грудной ребенок.

10. Не допускайте контакта с больными простудными заболеваниями (в том числе с членами семьи) при наличии насморка, кашля, боли в горле, кишечных расстройств, сыпи.

11. Вакцинируйте ребенка.

Иммунопрофилактика инфекционных болезней путем вакцинации в соответствии с рекомендованным графиком может снизить риск СВСМ до 50%. Недоношенным детям и детям, перенесшим патологические состояния во время родов и в период новорожденности (первые 28 дней жизни) могут быть показаны дополнительные иммунопрофилактические мероприятия. Проконсультируйтесь по этому вопросу с врачами – неонатологами отделений патологии новорожденных или участковым педиатром.

12. Любое изменение поведения или состояния ребенка, должно быть поводом незамедлительного обращения к участковому врачу (повышение или понижение температуры тела, повышенная раздражительность или симптом общего угнетения, изменение цвета кожных покровов, поперхивания, рвотные движения, учащение дыхания, сердцебиения и т.д.). Выполняйте назначения врача (рекомендации мед. сестры), в том числе направление на госпитализацию, не оспаривайте мнение врача.

КАК ПОСТУПИТЬ, ЕСЛИ РЕБЕНОК РЕДКО ИЛИ С ПАУЗАМИ ДЫШИТ?

- ребенка следует разбудить, осторожно потормошить

- сделать легкий массаж конечностей (растереть пятки, ладошки, кисти рук), потереть ушные раковины, особенно мочки ушей
- убедиться, что в дыхательных путях нет посторонних предметов
- если дыхание не восстановилось, приступить к искусственному дыханию и массажу грудной клетки, другой член семьи в это время должен вызвать «скорую помощь».

Вторичная профилактика синдрома внезапной смерти новорожденных - более раннее выявление и последующее наблюдение детей с повышенным риском развития синдрома.

Во многих странах и в РФ используются специальные карты для прогнозирования рождения детей с риском развития СВДС, включающие три шкалы рисков – социально-биологический, медико-биологический со стороны матери и со стороны ребенка.

Новорожденным, входящим в группу риска развития внезапной смерти, показан более тщательный контроль со стороны родителей, участкового педиатра (осуществление диспансерного наблюдения), в некоторых случаях – наблюдение невропатолога, кардиолога, проведение генетического исследования, кардиомониторинг, кардиореспираторная поддержка. В настоящее время имеются достоверные данные о том, что для раннего выявления детей с повышенным риском развития внезапной смерти на первом году жизни огромное значение имеет проведение электрокардиографического исследования в 12 стандартных отведениях каждому новорожденному.

Приводим примерный алгоритм наблюдения за детьми группы риска (Московский НИИ педиатрии и детской хирургии):

- ежемесячные осмотры педиатра с обязательной оценкой динамики длины и массы тела;
- коррекция отклонений в состоянии здоровья (рахит, анемия, гипотрофия и др.);
- медицинский отвод от профилактических прививок до 6 месяцев;
- консультация невролога 1 раз в 2 месяца;
- консультация кардиолога и регистрация ЭКГ 1 раз в 2 месяца;
- проведение Эхо-КГ в 1 месяц и 1 год;
- консультация в специализированном центре;
- по показаниям
- кардиореспираторный мониторинг для непрерывной регистрации пульса и ЧДД.

Медикаментозная превентивная терапия в зависимости от выявляемых расстройств включает применение различных медикаментозных средств. При незрелости ЦНС назначения ноотропов (аминалон, пикамилон, ноотропил), седативных средств (фенибут, пантогам), витаминов – антиоксидантов (витамины А, С, Е) и микроэлементов (селен); карнитина хлорида и рибофлавина. При расстройствах дыхания кодеин, теофиллин, доксопрам. Возможно осуществление ритмической сенсорной стимуляции (качающие кровати, люльки и пр.). При рефлекс-ассоциированном апноэ показано назначение специальных смесей (нутрилон АР, НАН-антирефлюкс и пр.), дробное кормление, увеличение числа кормлений на 2-3, назначение антацидов, прокинетиков; кормление ребенка в вертикальном положении и не менее часа после него и др. мероприятия.

9. ПАТОМОРФОЛОГИЯ СВСД

Несмотря на разнообразие морфологических изменений у детей, погибших от СВСД, **к числу специфических признаков** (в литературе получили название «тканевые маркеры хронической гипоксии») **относятся:**

- гиперплазия мышечного слоя сосудов в малом круге кровообращения;
- гипертрофия мышцы правого желудочка;
- множественные петехии под серозными оболочками: эпикардом, плеврой и др.;
- глиоз ствола головного мозга;
- избыточное количество очагов экстрамедуллярного гемопоэза в печени;
- наличие фактора сосудистого эндотелиального роста, обнаруживаемого в цереброспинальной жидкости.

Нами на основе анализа литературных источников предлагается сводная таблица патологоанатомических находок при исследовании трупов при СВСД (таблица 6).

Таблица 6 – Сводная таблица патологоанатомических изменений, выявляемых при СВСД на основе обзора изученной литературы

№	Орган, система	Признаки
1.	Общее развитие, упитанность	• нормальное телосложение, обычное питание или повышенная упитанность и пастозность, при

		внутреннем исследовании - избыточный подкожный жировой слой, особенно на брюшной стенке
2.	Наличие стигм дизэмбриогенеза	• неправильная форма черепа, гипертелоризм, короткая уздечка, готическое небо, дисплазия мочки уха, короткая шея, пупочная и паховая грыжи, гемангиомы, низко расположенный пупок, дисплазия тазобедренного сустава и др.
3.	Пороки развития, травмы	• микрогнатия; макроглоссия (синдромы Дауна, Пьера Робена, гипотиреозидизм), увеличение миндалин; паралич или травма задней гортанной мышцы; заячья губа; хондроплазия; атрезия хоан и др.
4.	Кожные покровы и придатки кожи	• цианоз губ и ногтевых пластинок • интенсивные разлитые синюшно-фиолетовые трупные пятна (венозное полнокровие, жидкая кровь)
5.	Естественные отверстия лица	• кровянистая жидкость в носовых ходах
6.	Промежность, анальная область	• следы каловых масс в области заднего прохода
7.	Полости тела	• незначительный выпот в полостях кровянистого цвета
8.	Тимус	• занимает переднее средостение, размеры и масса в норме или увеличены в 2-3 раза • петехиальные кровоизлияния в капсуле тимуса • многодольчатый, с преобладанием корковой зоны, богатой тимоцитами, с мелкими и редкими тельцами Гассала в мозговом слое
9.	Язык	• увеличен в размерах у части детей
10.	Гортань, трахея, крупные бронхи	• фокальный фибриноидный некроз гортани и трахеи или фокальное интраэпителиальное воспаление • у части детей небольшое количество желудочного содержимого в верхних дыхательных путях
11.	Легкие	• мелкоочаговые кровоизлияния под плеврой легких • сегментарный отек и (или) выраженная эмфизема, очаги ателектаза

		• признаки незрелости сурфактанта - очаговые внутриальвеолярные кровоизлияния • интерстициальные лимфоидные инфильтраты • очаговый острый или подострый бронхиолит, редко спазм бронхов; катаральный трахеобронхит, катарально-десквамативная пневмония (гистологически) • утолщенная стенка мелких легочных артерий и артериол
12.	Сердце	• кровоизлияния в пери- и эпикарде, иногда - в эндокарде; • расширенный правый желудочек сердца, переполнение его кровью, в то время как левый пуст или почти пуст; • переполнение кровью крупных сосудов • гипертрофия миокарда правого желудочка • минимальный интерстициальный отек миокарда • открытые артериальный проток (диаметр $0,4 \pm 0,1$ см) и овальное окно ($0,9 \pm 0,4$) • субэндокардиальный фиброз, выраженный интерстициальный фиброз • в межпредсердной перегородке элементы нервной ткани: нервные ганглии и нервные волокна – неупорядоченное расположение, различие в размерах ганглиев, некоторые клетки ганглиев с дистрофическими изменениями, некробиозом; нервные волокна с отеком стромы • признаки нарушения артериального кровоснабжения сердечных узлов, ветвление, дополнительные пути • гиперплазия мышечного слоя сосудов среднего и малого калибра в малом круге кровообращения (фиброэластоз) • утолщение стенок коронарных артерий и артерий, питающих синусовый и атриовентрикулярный узлы

13.	Селезенка	• не превышает возрастной нормы или меньше ее, редко увеличение ее массы • как правило, имеет редкие и мелкие фолликулы без герминативных центров, иногда появление в отдельных фолликулах светлых центров
14.	Желудок	• высокое стояние диафрагмы при резком вздутии желудка газами или пищевым содержимым (присутствует большое количество свернувшегося молока) • иногда кровоизлияния в слизистой оболочке желудка
15.	Кишечник	• пустая прямая кишка • иногда кровоизлияния в слизистой
15.	Печень	• очаги экстрамедуллярного кроветворения • очаги избыточного накопления гликогена
16.	Почки	• дистрофические изменения эпителия почечных канальцев • признаки незрелости почечных телец • кровоизлияния в слизистую почечных лоханок
17.	Мочевыводящие пути	• малое количество мочи или пустой мочевого пузыря
18.	Лимфоидные органы	• увеличение лимфатических узлов, пейеровых бляшек • увеличение лимфоидной ткани, ассоциированной с бронхами, в виде скоплений лимфоцитов в подслизистой оболочке с непостоянной и слабо выраженной инфильтрацией лимфоцитами эпителиального слоя • отсутствие четкого формирования фолликулов • лимфоидные фолликулы кишки имеют светлые центры, лимфоэпителиальная инфильтрация слизистой оболочки кишки слабо выражена
19.	Надпочечники	• соответствуют возрастной норме или уменьшены • вокруг них персистирует бурый жир • на фоне общей гипоплазии органа компенсаторно-гиперпластические процессы (аденоматозные разрастания в дефинитивной

		коре, большое число микрокист, гигантские клетки в фетальной коре)
20.	Головной мозг	• иногда следы перинатальных повреждений в виде небольшой гидроцефалии, бурого окрашивания оболочек гемосидерином • острый диффузный отек головного мозга в виде очагов губчатого вида в области продолговатого мозга и, в различной степени, вокруг клеток и сосудов • дистония сосудов • избыточная пролиферация нейронов, нарушение миелинизации, глиоз ствола, явления глиальной пролиферации в субэпендимарной области боковых желудочков и подкорковых образованиях; высокая плотность дендритных шипиков нейронов ретикулярной формации • перивентрикулярная и субкортикальная лейкомаляция • уменьшение в гипофизе количества базофильных клеток и объема их ядер • фокусы ангиоматоза сосудов мягкой мозговой оболочки и в веществе мозга • дегенеративные изменения нейронов заднего (вегетативного) ядра блуждающего нерва в виде явлений хроматолиза и кариолизиса, глиальная реакция по типу нейронофагии; • низкое количество миелиновых волокон в спинном мозге • ультраструктурные изменения в каротидном синусе в виде уменьшения числа клеток, их величины и отсутствия в них цитоплазматических гранул

21.	Результаты дополнительных методов исследования	• результаты бактериологического, иммунофлюоресцентного и серологического исследований материала в этих наблюдениях отрицательные либо выявляются антигены респираторных вирусов и (или) микоплазм, иногда высокое содержание антител в крови • снижения уровня фосфолипидов в ткани легких • снижение запасов катехоламинов в стволе головного мозга • в головном мозге снижение активности дофамин-бета-гидроксилазы и повышение активности тирозингидроксилазы в гипоталамусе, снижение активности адреналин-синтезирующего фермента - фенилэтанол-амин-К-метилтрансферазы в различных частях продолговатого мозга, наиболее значительное - в дорсально-срединном C 2 - поле, которое включает в себя nucleus gelatinosus, относящееся к nucleus tractus solitarius, и заднее вагальное ядро
22.	Жизнеугрожающие состояния	• нет признаков инфекционно-токсического шока • нет проявлений ДВС-синдрома • нарушения микроциркуляции • слабо выраженные трупные пятна

10. ПРимеры построения Судебно-медицинского Диагноза при СВсД

СУДЕБНО МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Синдром внезапной детской смерти (респираторный механизм – патологическое апноэ): бледно-цианотичная кожа, акроцианоз, цианотичность ногтевых лож, потеря сознания, отсутствие спонтанного дыхания; в анамнезе накануне срыгивание, беспокойство, плохой сон (клинически); очаговая пролиферация глиоцитов в ткани головного мозга, сосудистая дистония, отек головного мозга с плазматическим пропитыванием стенок артерий, мелкими периваскулярными геморрагиями, очагами периваскулярного энцефалолизиса; гипертрофия стенки правого желудочка сердца, мелкоочаговый периваскулярный кардиосклероз, отек стромы миокарда, зернистая дистрофия, лимфоидная инфильтрация в

миокарде; очаги эмфиземы, дистелектазы, очаги отека в легких с геморрагиями; множественные петехии под серозными листками – под эпикардом, брюшиной, пристеночной и висцеральной плеврой, в клетчатку в окружности левого надпочечника, под капсулой тимуса; в кожно-мышечном лоскуте головы; увеличение массы вилочковой железы; неравномерность окраски кожных покровов лица (красноватого цвета с бледно-серой областью носогубного треугольника); цианоз ногтей; выпот в серозных полостях; жидкое состояние крови, венозное полнокровие внутренних органов (морфологически).

ОРВИ: острый лимфаденит, очаговый серозный бронхит, перибронхит.

СУДЕБНО МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Синдром внезапной смерти грудного ребенка (респираторный механизм – патологическое апноэ): интенсивно выраженные трупные пятна, подкожные кровоизлияния в коже лица (лобная область, веки), субконъюнктивальные экхимозы; множественные субплевральные и субэпикардальные кровоизлияния, бронхоспазм, очаги дистелектазов и пониженной воздушности альвеол; выраженный периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга с диапедезными периваскулярными кровоизлияниями, субэпендимарные очаги глиоза, гипоксические изменения клеток головного мозга; мелкоочаговые кровоизлияния, межмышечный отек миокарда; диссоциация отдельных кардиомиоцитов; диапедезные кровоизлияния в мозговом слое надпочечников, гипоплазия коркового и мозгового слоев надпочечников; увеличение, акцидентальная инволюция вилочковой железы; крупнокапельная зернистая дистрофия гепатоцитов.

Состояние после медицинских манипуляций – внутривенных инъекций и дефибрилляции сердца.

СУДЕБНО МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Синдром внезапной смерти детей (кардиальный механизм - развитие фибрилляции желудочков сердца): разлитые интенсивные трупные пятна, кровянистые выделения из носа; альвеолярный геморрагический отек легких, эритроциты в просветах бронхов; отек, зернистая дистрофия, очаги волнообразной деформации в миокарде; отек головного мозга с плазматическим пропитыванием стенок сосудов; отсутствие мочи; вздутие желудка и кишечника газами; фолликулярная инволюция в селезенке, акцидентальная трансформация вилочковой железы 2-3 степени; жидкое состояние крови, полнокровие внутренних органов.

Десквамативный бронхит.

11.ПРИМЕРЫ СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКОГО ДИАГНОЗА ПРИ СКРОПОСТИЖНОЙ СМЕРТИ ДЕТЕЙ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Генерализованная герпес-вирусная инфекция: манифестация клинической картины на 2-3 неделе жизни, положительный результат ПЦР на вирус простого герпеса, гипертермия, везикулярные высыпания на коже. Вирусный энцефалит. Декомпенсированная гидроцефалия. Двусторонняя пневмония.

Полиорганная недостаточность: угнетение сознания до уровня комы III ст., атония, арефлексия, отсутствие самостоятельного дыхания, нестабильность гемодинамики – клинически; гидроцефальная трансформация костей черепа с расхождением швов, отек мягкой мозговой оболочки с лейкоцитарной инфильтрацией, очаги некроза вещества головного мозга с выраженной лимфолейкоцитарной инфильтрацией, наличие мелких кист с геморрагическим содержимым, двусторонняя интерстициальная пневмония, чередование очагов дистелктазов и ателектазов, мелких очагов кровоизлияний и отека, застойное венозное полнокровие печени, септическая селезенка.

Тимомегалия III ст. по данным рентгеновского исследования от 08.12.2016 г. Приобретенная атрофия тимуса по патоморфологическим данным. Состояние после медицинских манипуляций – пункции и катетеризации левой подключичной вены, внутривенных и внутривенных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Органическое поражение центральной нервной системы. Детский церебральный паралич, атонически-астатическая форма, тяжелое течение. Митохондриальная энцефалопатия, обусловленная мутацией в гене SURF-1 (гидроцефальная форма головы, увеличение субдурального пространства, расширение желудочков головного мозга, очаги глиоза головного мозга субэпидимарно, мозжечка и стволовых отделах головного мозга, очаги демиелинизации волокон). Атрофическая гидроцефалия. Церебральная кахексия. Метаболические кризы. Дилатационная миокардиодистрофия со снижением сократительной способности миокарда.

Острая недостаточность кровообращения (остановка сердечной деятельности – клинически, межмышечный отек миокарда с периваскулярными кровоизлияниями, кровоизлияний в корковый слой надпочечника, поджелудочную железу, периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга с глиальной реакцией).

Очаговая межуточная пневмония. Трахеит. Иммунодефицит, не уточненный как врожденный или приобретенный (атрофия тимуса, гипоплазия лимфоидных фолликулов селезенки, гипоплазия слоев надпочечников).

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

КОЗ. 1. Синдром Эдвардса (синдром трисомии 18) – хромосомное заболевание с множественными врожденными пороками развития сердца, органов дыхания, пищеварения, опорно-двигательного аппарата: расщелина верхней губы, верхней челюсти и твердого неба справа, корактация аорты, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, атрезия пищевода в верхней трети, трифуркация трахеи, контрактура обеих кистей, дисплазия тазобедренных суставов (клинически), синдактилия 2-5 пальцев обеих стоп. 2. Недоношенность 30-31 неделя. Задержка внутриутробного развития (экстремально низкая масса тела (970 граммов). Первичный ателектаз легких. 3. Тяжелая интранатальная асфиксия. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия. Миокардиодистрофия гипоксически-ишемического генеза. Легочно-сердечная недостаточность, декомпенсация. 2. Родовая травма: кровоизлияние в кожно-мышечный лоскут головы.

Отек и набухание головного мозга. Дислокационный синдром.

Состояние после медицинских манипуляций: интубации трахеи, постановки орогастрального зонда, пупочного катетера. Хорионамнионит. Кровоизлияние в плаценту.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Внутриутробная инфекция. Цитомегаловирусная инфекция, генерализованная форма: физиологическая незрелость при рождении, обнаружение при иммуноферментном анализе крови Анти-ЦМВ IgM – 0,7 (до 0,27), IgG 0,32 (до 0,22) авидность 65%, анемия, гипопроотеинемия, билирубинемия, повышение показателей аминотрансфераз – клинически; желтушность кожных покровов, межуточная пневмония, гепатит. Очаговый панкреатит, цитомегалический метаморфоз эпителия легких, почек и слюнной железы, малокровие внутренних органов, запустение полостей сердца и крупных кровеносных сосудов.

Токсико-инфекционный шок. ДВС-синдром. Паренхиматозное кровоизлияние в правой гемисфере с формированием внутримозговой гематомы и прорывом ее под оболочки головного мозга. Отек и набухание головного мозга.

Состояние после медицинских манипуляций – внутривенных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

КОЗ. 1. Язвенно-некротический энтероколит 3 ст. по Bele, подострое течение, с перфорацией. 2. Гемолитическая болезнь новорожденного по Rh фактору, отечная форма. 3. Гипоксически-ишемическая энцефалопатия.

Разлитой каловый перитонит.

Сепсис (менингит, миокардит, панкреатит, гепатит, кровоизлияния в надпочечник). Двусторонняя тотальная абсцедирующая бронхопневмония. Анемия тяжелой степени. Геморрагический синдром. Полиорганная недостаточность.

Недоношенность 33-34 недели (ПКВ 38-39 недель). Иммунодефицит (не уточненный как врожденный или приобретенный) приобретенная атрофия тимуса или врожденная гипоплазия. Состояние после медицинских манипуляций: пункция и катетеризация правой подключичной вены, внутрикожных инъекций. Подкожное кровоизлияния правой локтевой ямки с распространением на плечо и предплечье.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Лакунарная ангина (тонзиллит).

Генерализованная бактериальная инфекция смешанной этиологии (*Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*), полиорганная недостаточность: интенсивно выраженные трупные пятна, венозное полнокровие внутренних органов, отек и набухание головного мозга, наличие в мазках отпечатках с трахеи и легких кокков, десквамативный трахеит, двусторонняя межлунная пневмония с геморрагическим компонентом, очаговый миокардит, септическая селезенка, отек головного мозга с периваскулярными кровоизлияниями, межмышечный отек миокарда, очаговая волнообразная деформация и дистрофия кардиомиоцитов, мутная дистрофия эпителия канальцев почек с частичной десквамацией, «шоковая почка».

Состояние после операции по окклюзии аортального (Баталова) протока.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Смешанная вирусно-бактериальная инфекция: вирусно-бактериальная пневмония, трахеит, тонзиллит, миокардит, лимфаденит: обнаружение в мазках отпечатках фуксинофильных включений и кокков, пестрота окраски легочной ткани, обнаружение риновируса методом ИФА в трахее и легких, десквамация эпителия бронхов, наличие в просветах альвеол эритроцитов, лимфолейкоцитов, макрофагов, серозно-катаральное воспаление в миндалинах, лимфолейкоцитарная инфильтрация между отдельными кардиомиоцитами, гиперплазия лимфоидных фолликулов с очагами воспалительной инфильтрации.

Интоксикация: интенсивно выраженные трупные пятна, венозное полнокровие внутренних органов, повышенное количество жидкости в серозных полостях, периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, межмышечный отек миокарда, неравномерное кровенаполнение почек, субплевральные и субэпикардальные кровоизлияния, стертость лимфоидных фолликулов селезенки, выраженная лимфолейкоцитарная инфильтрация.

Тимомегалия.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Поздний неонатальный сепсис: язвенно-некротический энтероколит с исходом в некроз подвздошной кишки, панкреатит с регионарным лимфаденитом, двусторонняя интерстициальная пневмония, менингоэнцефалит., септическая селезенки, склерема. Множественные перфорация язв подвздошной кишки. Разлитой перитонит. Синдром системного воспалительного ответа.

ДВС-синдром. Полиорганная недостаточность.

Недоношенность 27-28 недель: морфологическая незрелость внутренних органов. Анемия недоношенных тяжелой степени. Синдром дыхательных расстройств 1 типа, легкой степени. Иммунодефицит (не уточненный как врожденный или приобретенный): акцидентальная инволюция тимуса 4 ст., атрофия мозгового слоя надпочечников, делипоидизация адренокортикоцитов. Состояние после медицинских манипуляций: пункция и катетеризация правой яремной вены, внутривенных инъекций, срединной лапаротомии, резекции участка тонкой кишки, наложения энтеростомы, санации, ревизии и дренирования брюшной полости.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Родовая травма: кровоизлияние в кожно-мышечный лоскут головы, кефалогематомы теменных и затылочных костей, двусторонние субэпендимарные кровоизлияния с тампонадой желудочковой системы.

Отек и набухание головного мозга. Дислокационный синдром.

Недоношенность 34-35 неделя. Пневмопатия (ателектаз легких). Задержка внутриутробного развития по гипотрофическому типу. Функционирующие фетальные коммуникации (открытое овальное окно, Боталлов проток). Двусторонняя межплевральная пневмония (неуточненной этиологии). Состояние после медицинских манипуляций: пункции и катетеризации правой и левой подключичных вен, внутривенных и внутрикожных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

КОЗ. 1. Недоношенность IV ст. (срок гестации 25-26 недель, экстремально низкая масса тела при рождении (880 граммов), анатомо-физиологическая незрелость органов и систем, синдром дыхательных расстройств, иммунодефицитное состояние (врожденная гипоплазия тимуса). 2. Внутриутробная инфекция (неуточненная), двусторонняя плевропневмония, гипоксически-ишемически-геморрагическая энцефалопатия.

ДВС-синдром: кровоизлияние под эпендиму задних рогов боковых желудочков, легочное кровотечение, кровоизлияния под эпикард, висцеральную плевру, серозную оболочку кишечника.

Состояние после медицинских манипуляций: пункция и катетеризации правой подключичной вены, интубации трахеи, установки назогастрального зонда, мочевого катетера.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Двусторонняя бактериальная пневмония с абсцедированием тяжелое затяжное течение (клинически): обнаружение в посевах из зева и носа *Klebsiella pneumoniae*, уплотнение легочной ткани, деструкция легочной ткани на разрезах, наличие в просветах альвеол безъядерных некротических масс, утолщение межальвеолярных перегородок, инфильтрация их сегментоядерными лейкоцитами и макрофагами, наличие очагов некроза паренхимы с участками с древовидно расположенными колониями микроорганизмов, напоминающих мицеллы грибка.

Сепсис, полиорганная недостаточность: коагулопатия потребления (клинически). Кандидоз: резкий периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, очаги резко выраженной порозности нейропиля, напоминающие «пчелиные соты», дистрофические и некротические изменения нейроцитов, повышенное количество жидкости в серозных полостях, очаговый миокардит, резкий межмышечный отек миокарда, атрофия кардиомиоцитов, мутная дистрофия эпителия канальцев почек, местами полностью закрывающая просвет, обширные крупноочаговые кровоизлияния в паренхиму легких, микротромбы и лейкоциты в сосудах, гепатоспленомегалия, очаговые некрозы гепатоцитов, септическая селезенка.

Иммунодефицит (не уточненный как врожденный или приобретенный): акцидентальная инволюция тимуса, атрофия надпочечников, в анамнезе токсико-аллергический дерматит. Цитомегаловирусная инфекция (по данным ПЦР). Состояние после медицинских манипуляций: пункции и катетеризации право яремной и подключичных вен, дефибрилляции.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Системная красная волчанка с поражением кожи, почек, серозных оболочек, легких, печени, сосудов, сердца (увеличение размеров и массы сердца, дилатация отделов сердца, склероз эндокарда, крупноочаговый кардиосклероз передней стенки левого желудочка сердца с переходом на ребро с истончением стенки левого желудочка с формированием аневризмы, склероз сосудов сердца, выраженная гипертрофия с чередованием атрофии кардиомиоцитов, отсутствие поперечной исчерченности части кардиомиоцитов с мелкозернистыми ядрами и мутной цитоплазмой, лейкоцитарная инфильтрация вокруг сосудов и вдоль мышечных волокон), высокой степени активности (по дебюту), подострое течение. Хроническая недостаточность кровообращения. Декомпенсация: анасарка, периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, бурая индурация легких, застойное венозное полнокровие печени по типу «мускатного ореха», паренхиматозная дистрофия внутренних органов.

Тромбоэмболия ствола легочной артерии и левой легочной артерии.

Задержка физического развития. Атрофия надпочечников. Атрофия тимуса. Очаговый макроfolликулярный зоб, тиреоидит. Ветряная оспа. Состояние после медицинских манипуляций - внутривенных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Идиопатическая гипертрофическая симметричная (необструктивная) кардиомиопатия с миофиброзом: резкое увеличение размеров и массы сердца, гипертрофия правых и левых отделов сердца, атрофия и жировая дистрофия кардиомиоцитов, сплошные поля разрастания соединительной ткани (наличие между мышечными волокнами большого количества фибробластов, миофиброз), снижение сократительной функции миокарда по данным ЭХО-КГ (фракция выброса 24%).

Хроническая недостаточность кровообращения, преимущественно с застоем по малому кругу кровообращения. Острое нарушение ритма: резкий периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, с очаговой порозностью нейропиля, очаги эмфизематозного расширения и резко пониженной воздушности паренхимы легкого с гистиоцитарной инфильтрацией в утолщенных перегородках (застой), диссоциация мышечных волокон с расположением их хаотично, эритроциты в венулах в виде «монетных столбиков», отек и неравномерно выраженное венозное полнокровие внутренних органов.

Перинатальное поражение центральной нервной системы – наружная гидроцефалия. Состояние после проведенных медицинских манипуляций: интубации трахеи, пункции и катетеризации подключичной вены, внутривенной инъекций, катетеризации мочевого пузыря.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Врожденная аномалия развития. Левосторонняя диафрагмальная грыжа больших размеров, со смещением органов брюшной полости в левую плевральную полость. Смещение органов средостения вправо.

Острая сердечно-легочная недостаточность; расположение органов средостения правее срединной линии, тотальный ателектаз левого легкого, резкий периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, дистрофия нейроцитов, нейронофагия, выраженная порозность нейропиля, стазы в сосудах легких на грани тромбообразования, межмышечный отек миокарда, артериальное малокровие и венозное полнокровие паренхиматозных органов.

Состояние после медицинских манипуляций: попытки пункции и катетеризации правой подключичной вены и внутрисердечных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Врожденный порок сердца. Коарктация дуги аорты. Открытый Боталлов проток.

Легочная гипертензия. Легочное сердце. Легочно-сердечная недостаточность. Декомпенсация: землистый оттенок кожных покровов, цианоз ногтевых пластин, интенсивно выраженные, синюшно-фиолетового цвета трупные пятна, резкий периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, гипоксические изменения и очаги глиоза вещества головного мозга, сердце шаровидной формы с гипертрофией правых и левых отделов сердца, дилатация легочного ствола, гипертрофия и очаговая жировая дистрофия миокарда, миофиброз волокон миокарда, застой в микроциркуляторном русле легких, резко выраженное застойное венозное полнокровие печени по типу «мускатного ореха».

Иммунодефицит (не уточненное как врожденное или приобретенное): акцидентальная инволюция тимуса, атрофия мозгового слоя надпочечников, единичные лимфоидные фолликулы селезенки с бледными центрами.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение (клинически). Хроническая обструктивная болезнь легких. Хронический обструктивный бронхит. Фиброз поджелудочной железы, атрофия островков Лангерханса. Хроническая панкреатическая недостаточность. Гипотрофия 3-4 ст. Двусторонняя бронхопневмония. Миокардиодистрофия. Нефрит.

Легочно-сердечная недостаточность: очаговый ателектаз легких, резкий периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, межмышечный отек миокарда, субплевральные и субэпикардальные кровоизлияния, наличие в просветах альвеол гемосидерофагов, макрофагов и лейкоцитов, в перегородках лейкоцитарной инфильтрации с примесью гемосидерофагов, лимфоцитов; резкий паренхиматозная дистрофия внутренних органов.

Иммунодефицитное состояние: акцидентальная инволюция тимуса 5 ст. (вторичная атрофия тимуса), атрофия мозгового слоя надпочечников, лимфоидной ткани (лимфатических узлов, селезенки).

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Внутриутробное инфицирование плода: контакт по ВИЧ, вирусному гепатиту С, сифилису (менингоэнцефалит, лимфаденит, панкреатит, гепатит, межутробная пневмония). Синдром дыхательных расстрой (СДР) I типа. Ишемическая энцефалопатия.

Полиорганный недостаточность с превалированием дыхательной и почечной в стадии анурии.

Недоношенность (срок гестации 33-34 недели), синдром фето-фетальной трансформации с задержкой внутриутробного развития плода по гипотрофическому типу (экстремально низкая масса тела при рождении (840 граммов)), анатомо-физиологическая незрелость органов и систем. Иммунодефицитное состояние: врожденная гипоплазия тимуса и мозгового слоя надпочечников, селезенки, лимфатических узлов (единичные, мелкие, атрофичные фолликулы). Состояние после медицинских манипуляций: пункция и катетеризация правой подключичной вены, внутривенной и внутривенных инъекций.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

КОЗ 1. Наследственная болезнь обмена веществ – глутаровая ацидемия 2 типа, неонатальная (летальная) форма: манифестация клинической картины в первые дни жизни, прогрессирующее тяжелое состояние, гипотермия, летаргия, судороги, гепатомегалия, стеатоз печени, мутная дистрофия нефротелия, закрывая просвет канальцев, грубые изменения ЦНС (вентрикуломегалия, паравентрикулярные кисты, наружно-внутренняя гидроцефалия), кардиомегалия со снижением сократительной способности сердца (до 60 граммов), гипертрофия левого желудочка (до 1,5 см) со снижением сократительной способности сердца, волнообразная деформация, диссоциация и атрофия отдельных кардиомиоцитов. 2. Генерализованная цитомегаловирусная инфекция (цитомегалический метаморфоз эпителия легких и слюнной железы). Межуточная пневмония. Тотальный ателектаз легких.

Хроническая сердечно-легочная недостаточность, декомпенсация. Гидроперикард с тампонадой сердца.

Состояние после медицинских манипуляций: пункции и катетеризации правой подключичной вены, внутривенных, внутривенных инъекций, пункции перикарда. Иммунодефицит: крупные лимфоидные фолликулы селезенки с бледными центрами, преобладание белой пульпы, атрофия фолликулов лимфоузлов, атрофия мозгового надпочечников с очагами делипоидизации, акцидентальная инволюция тимуса. Гипотрофия II ст.

СУДЕБНО-МЕДИЦИНСКИЙ ДИАГНОЗ

Геморрагическая болезнь новорожденного (ранняя форма с манифестацией клинической картины в первые 12-36 часов от момента

рождения) на фоне возможных последствий медикаментозной терапии матери (прием антибактериальных препаратов по поводу мочекаменной болезни, хронического пиелонефрита).

Массивное легочное кровотечение. Аспирация кровью, тотальный ателектаз обоих легких. Легочно-сердечная недостаточность: обширные кровоизлияния в паренхиму легких, наличие гемолизированной крови в просветах бронхов и альвеол, обтурирующих их, острая фрагментация кардиомиоцитов с периваскулярными диапедезными кровоизлияниями, «шоковая» почка, периваскулярный и перицеллюлярный отек головного мозга, кровоизлияния в мозговой слой надпочечников с деструкцией мозгового слоя, малокровие внутренних органов, особенно селезенки, запустение полостей сердца и крупных кровеносных сосудов.

Состояния после медицинских манипуляций – внутривенной инъекции, катетеризации пупочной вены, интубации трахеи, постановки желудочного зонда.

Внимание! ТЕРМИН «СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ ГРУДНОГО РЕБЕНКА» ПРИМЕНЯЕТСЯ ТОЛЬКО ДЛЯ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 7 ДНЕЙ ДО 1 ГОДА, В СВЯЗИ С ЭТИМ ДЛЯ КОДИРОВАНИЯ СЛУЧАЕВ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ ОН НЕ ПРИМЕНЯЕТСЯ.

12. ПРИМЕРЫ ФОРМУЛИРОВАНИЯ И КОДИРОВАНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ, ВОЗНИКАЮЩИХ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ПО МКБ-10, ОФОРМЛЕНИЯ ПРИЧИН СМЕРТИ В МЕДИЦИНСКОМ СВИДЕТЕЛЬСТВЕ О ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ (22-я неделя - беременности до 7 суток после рождения).

Класс XVI Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде I. Поражения плода и новорожденного, обусловленные состоянием матери, осложнениями беременности, родов и родоразрешения (P00-P04).

Рубрики P00-P04 отражают основное заболевание (состояние) матери, оказавшее влияние на мертворождение или смерть ребенка на первой неделе жизни и используются только при заполнении подпункта в «Причины перинатальной смерти» в медицинском свидетельстве о перинатальной смерти.

Пример.

1. Мертворожденный.

Диагноз:

Основное заболевание. Внутриутробная асфиксия.

Патология матери, беременности и родов. Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Внутриутробная асфиксия (P20.0)
 - б) –
 - в) Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты (P02.1)
 - г) –
 - д) –
2. Мертворожденный.

II. Поражения плода и новорожденного, связанные с продолжительностью беременности и ростом плода (P05-P08)

Пример.

1. Мертворожденный.

Диагноз:

Основное заболевание. Крайне малая масса тела при рождении (850 г).

Патология матери, беременности и родов. Слабость родовой деятельности.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Крайне малая масса тела при рождении. (P07.0)
- б) –
- в) Слабость родовой деятельности (O63)
- г) –
- д) –

III. Поражения плода и новорожденного в связи с родовой травмой (P10-P15)

Пример.

1. Новорожденный, смерть после стремительных родов на 2-е сутки.

Диагноз:

Основное заболевание. Родовая травма: двусторонний разрыв мозжечкового намета, внутрижелудочковое кровоизлияние.

Осложнения основного заболевания. Кефалогематома, распространенный отек и кровоизлияния вещества головного мозга.

Патология матери, беременности и родов. Стремительные роды.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Двусторонний разрыв намета мозжечка (P10.4)
- б) –
- в) Стремительные роды (O62.3)
- г) –
- д) –

IV. Поражения плода и новорожденного в связи с дыхательными и сердечно-сосудистыми нарушениями, характерными для перинатального периода (P20-P29)

Пример.

1. Новорожденный, переведенный на ИВЛ после преждевременных родов. Смерть на 5 сутки.

Диагноз:

Основное заболевание. Врожденная вирусная пневмония (выделен вирус Коксаки).

Осложнения основного заболевания. Острое общее венозное полнокровие.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия. ИВЛ: гиалиновые мембраны в легких, кровоизлияния в плевру и перикард, краевая эмфизема и ателектазы в легких.

Патология матери, беременности и родов. Хорионамнионит.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Врожденная вирусная пневмония (P23.0)
- б) –
- в) Хорионамнионит (P02.7)
- г) –
- д) –

V. Поражения плода и новорожденного в связи с инфекционными болезнями, специфичными для перинатального периода (P35-P39)

Пример.

1. Новорожденный. Смерть на 6-е сутки.

Диагноз:

Основное заболевание. Пупочный сепсис (септицемия), обусловленный золотистым стафилококком.

Осложнения основного заболевания. Полиорганная недостаточность (дистрофические изменения внутренних органов).

Патология матери, беременности и родов. Старая первородящая 38 лет.

Первичная слабость родовой деятельности. Операция кесарево сечение.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Пупочный сепсис, обусловленный золотистым стафилококком (P36.2)
- б) –
- в) Слабость родовой деятельности (O63)
- г) –
- д) Операция кесарево сечение (O82.9)

VI. Поражения плода и новорожденного в связи с геморрагическими и гематологическими нарушениями плода и новорожденного (P50-P61)

Пример.

1. Новорожденный. Смерть на 2-е сутки.

Диагноз:

Основное заболевание. Массивное кровоизлияние в боковые желудочки головного мозга.

Сопутствующие заболевания. Недоношенность.

Патология матери, беременности и родов. Предлежание плаценты с кровотечением, центральная отслойка плаценты с ретроплацентарной гематомой, операция кесарево сечение.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Массивное кровоизлияние в боковые желудочки головного мозга (P52.3)
- б) Недоношенность
- в) Предлежание плаценты с кровотечением (O44.1)
- г) –
- д) Операция кесарево сечение (O82.9)

2 Мертворожденный.

VII. Поражения плода и новорожденного в связи с преходящими эндокринными нарушениями и нарушениями обмена веществ, с пещифичными для плода и новорожденного (P70-P74).

Заболевания и состояния данного блока носят преходящий характер, в кодировании основной причины перинатальной смерти не применяются и могут быть использованы при заполнении подпункта б) причин перинатальной смерти Медицинского свидетельства о перинатальной смерти.

VIII. Поражения плода и новорожденного в связи с расстройствами системы пищеварения у плода и новорожденного (P75-P78).

Пример.

1. Новорожденный. Смерть на 6-е сутки.

Диагноз:

Основное заболевание. Мекониевый илеус.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Мекониевый илеус (P75)
- б)
- в) Патология со стороны матери не установлена
- г) –
- д) –

IX. Поражения плода и новорожденного в связи с состояниями, вовлекающими наружные покровы и терморегуляцию плода и новорожденного (P80-P83).

Состояния представленные в данном блоке рубрики применяются для кодирования причин смерти в раннем неонатальном периоде при оформлении медицинского свидетельства о перинатальной смерти по результатам судебно-медицинского исследования трупа новорожденного.

Класс XVII Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00-Q99) I. Врожденные аномалии (пороки развития) нервной системы (Q00-Q07).

Пример.

1. Мертворожденный.

Диагноз:

Основное заболевание. Анэнцефалия.

Патология матери, беременности и родов. Многоводие.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти:

- а) Анэнцефалия (Q00.0)
- б) –
- в) – Многоводие (O40)
- г) –
- д) –

II. Врожденные аномалии (пороки развития) глаза, уха, лица, шеи (Q10-Q18).

Заболевания и состояния данного блока в кодировании основной причины перинатальной смерти не применяются и могут быть использованы при заполнении подпункта б) причин перинатальной смерти Медицинского свидетельства о перинатальной смерти.

13. СИТУАЦИОННАЯ ЗАДАЧА (клинический случай)

«ОБСТОЯТЕЛЬСТА ДЕЛА Из направления известно, что: «... обнаружен труп ребенка 29.12.2017 г без признаков насильственной смерти...». **НАРУЖНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ:** на секционном столе труп ребенка мужского пола, правильного телосложения, удовлетворительного питания, длиной тела 63 см. Окружность головы 39,5 см, окружность грудной клетки 38,5 см, окружность живота 38 см. Вес 5724 граммов. Кожные покровы бледные с желтоватым оттенком, холодные на ощупь во всех исследуемых отделах. В лобной области, на верхних и нижних веках определяются мелкоточечные подкожные кровоизлияния розово-фиолетового цвета. Трупные пятна разлитые, интенсивно выраженные, темного синюшно-фиолетового цвета, располагаются на заднебоковых поверхностях туловища и конечностей, при надавливании бледнеют и быстро восстанавливают свою первоначальную окраску. Трупное окоченение умеренно выражено во всех исследуемых группах мышц. Голова правильной округлой формы, волосы на голове средне-русые с рыжеватым оттенком, длиной в теменных областях до 1,5 см. Большой родничок 1,5x1,5 см. Глаза приоткрыты, роговицы мутные, зрачки равные, диаметром по 0,6 см, в области переходных складок определяются единичные мелкоточечные розовато-красные кровоизлияния. Кости и хрящи носа на ощупь целы. У отверстий носа и в носовых ходах следы сукровичной слизи. Наружные слуховые проходы чистые, свободные, выделений нет. Рот приоткрыт, переходная кайма губ подсохшая, желто-коричневого цвета. Кончик языка выстоит из полости рта, в ротовой полости слизь. Шея короткая, с естественными кожными складками. Грудная клетка несколько бочкообразной формы, упругая при надавливании. Живот выше уровня реберной дуги. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу. Головка полового члена незначительно обнажается от крайней плоти, оба яичка в мошонке. Кожа промежности с незначительными наложениями желто-коричневых каловых масс. Медицинские манипуляции: в левой локтевой ямке точечная ранка с подсохшими краями, при сдавлении краев которой выделяется жидкая кровь. На передней и боковых поверхностях грудной клетки, больше слева, с переходом на переднюю брюшную стенку, неправильной формы, местами образуя прямоугольники - участки осаднения, с западающим подсохшим желто-коричневым дном с просвечивающимися кровеносными сосудами. Каких-либо других состояний после медицинских манипуляций и повреждений при наружном исследовании не обнаружено. **ВНУТРЕННЕЕ ИССЛЕДОВАНИЕ:** толщина подкожно-жирового слоя на передней поверхности грудной клетки - 1 см, на передней брюшной - 1,5 см, желтоватого цвета, без кровоизлияний. Мышцы шеи, груди и живота красновато-коричневатого цвета, без кровоизлияний. Внутренние органы расположены анатомически правильно. Легкие

свободно располагаются, а плевральных полостях. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2 см. Желудок и кишечник раздуты газами, не спаяны между собой, прикрыты большим сальником в виде тончайшей сетки. Мочевой пузырь выше уровня лона. В плевральных и брюшной полостях свободной жидкости нет. Вход в гортань и пищевод свободен. Подъязычная кость, кольца трахеи и хрящи гортани целы. В просвете трахеи и крупных бронхов буровато-коричневая, пенистая слизь по стенкам, слизистая серовато-перламутровая с розоватым оттенком, без кровоизлияний. Легкие свободно располагаются в плевральных полостях, прикасаясь к внутренней поверхности ребер, на ощупь плотно-эластической консистенции, с поверхности в передне-верхних отделах фиолетово-красно-коричневого цвета, в задне-нижних - пестроватые, коричневато-розово-красные, с множеством очаговых с расплывчатыми контурами кровоизлияний, а также мелкоточечных, располагающихся преимущественно в области междолевых щелей, на разрезах ткань легких аналогичного цвета, напоминают дольчатое строение, с выделением жидкой крови и большого количества пенистой буровато-серой жидкости. Из просветов пересеченных бронхов выделяется в небольшом количестве пенистая жидкость, инородных тел, пищевых масс не обнаружено. Ширина аорты в грудном отделе 1,5 см. В просвете аорты следы жидкой темно-красной крови; внутренняя поверхность её гладкая, желтого цвета. Сердце свободно располагается в сердечной сумке, внутренняя поверхность которой серовато-перламутрового цвета. Сердце шаровидной формы, размерами 4,5х4х3 см, массой 28 граммов. Эпикард несколько студневидный, покрашен в желто-коричневый цвет, определяются множество мелкоточечных и мелкоочаговых кровоизлияний с расплывчатыми контурами под эпикардом как по передней, так и по задней поверхностям. Правые отделы сердца расширены, левые сокращены, содержат свертки крови. Толщина мышечной стенки левого желудочка - 0,5 см, правого - 0,1-0,2 см. Эндокард серовато-коричневый, хордальные нити тонкие, сосочковые мышцы хорошо выражены. Клапаны сердца и крупных сосудов тонкие, прозрачные. Баталов проток зарощен, дефектом межпредсердной и межжелудочковой перегородок нет. Мышца сердца на разрезе серовато-коричневато-красного цвета, волокнистая. Устья коронарных артерий округлой формы, просветы широкие, проходимы на всем протяжении, стенки прозрачные, спадаются на разрезах. На языке слизь, сосочки выражены, мышца на разрезе красно-коричневая с желтоватыми прожилками, без кровоизлияний. Миндалины и подчелюстные слюнные железы не изменены. В просвете пищевода, в нижней трети, буроватое содержимое, слизистая оболочка складчатая, серо-розовая. В желудке слизь по стенкам, в кардиальном отделе буровато-коричневого цвета, слизистая его серого цвета, без кровоизлияний, складчатость

выражена. В просвете тонкого кишечника химус творожистого характера с примесью желчи, слизистая сероватого цвета, складчатость выражена. В просвете толстого кишечника по стенкам каловые массы в виде желто-белых комочков. Лимфатические узлы брыжейки тонкого кишечника в виде «пакетов», на разрезе серовато-розовые, сочные. Печень размерами 12,5x8x5,5x4,5 см, с поверхности гладкая, с чередованием участков желтовато-красного и красно-коричневого цветов, на разрезе желто-коричневого цвета с выбухающей паренхимой, из пересеченных сосудов стекает жидкая кровь. Желчный пузырь не напряжен, содержит около 0,5 мл зеленовато-желтоватой желчи. Слизистая желчного пузыря желто-зеленого цвета, бархатистая. Селезенка размерами 6x4,5x1,5 см, с морщинистой капсулой фиолетово-коричневого цвета с мелкоточечными подкапсульными кровоизлияниями, ткань на разрезе коричневатого-фиолетово-красного цвета, с кровоизлияниями, при поглаживании обухом ножа без соскоба пульпы. Почки располагаются в тонком слое жировой клетчатки, размерами: правая – 4,5x2,5x2 см, левая – 4,5x2,5x1,5 см, массой по 19 граммов, плотные, капсула снимается легко без потери коркового вещества, с обнажением гладкой блестящей пестрой коричневатой поверхности с выраженной эмбриональной дольчатостью, на разрезе бледноватые, серовато-коричневые, граница между корковым и мозговым слоями четкая, с более темной каймой пирамид с бледными центрами. Просветы лоханок свободны. Слизистая лоханок и мочеточников серовато-белого цвета без кровоизлияний. Клетчатка ворот почек студневидная. Мочевой пузырь выше уровня лона, содержит около 10 мл прозрачной светло-желтой мочи. Слизистая мочевого пузыря бледно-серая, без кровоизлияний. Щитовидная железа в виде двух долей размерами 1,0x1,0x0,5 см, на разрезах мелкозернистая, красно-коричневого цвета. Тимус размерами 6x6x2,5 см, массой 37 граммов, плотно-эластической консистенции, с поверхности серовато-розового цвета, под капсулой по задней поверхности множество сливающихся между собой бледно-фиолетовых кровоизлияний; на разрезах паренхима серовато-розовая с мелкоточечными кровоизлияниями, при сдавлении выделяется большое количество коллоида. Поджелудочная железа в виде тяжа мягко-эластической консистенции, на разрезе дольчатая, серо-розового цвета, без кровоизлияний. Надпочечники листовидной формы, массой по 2 грамма каждый, на разрезах с резко истонченными слоями, каждый из которых не более 0,1 см, с четкой границей между ними. Позвоночник, ребра, грудина, ключицы и кости таза целы. Внутренняя поверхность кожно-мышечного лоскута головы серовато-желто-розового цвета, с мелкоточечными и мелкоочаговыми розовато-красными кровоизлияниями. Большой родничок размерами 4x3,5 см, запавший. Височные мышцы однородного коричневатого-красного цвета, без

кровоизлияний. Кости свода и основания черепа целы. Твердая мозговая оболочка белесовато-серого цвета, блестящая, влажная, плотная, под ней скопление повышенного количества прозрачной светло-желтой жидкости (ликвор). В синусах ее небольшое количество жидкой темно-красной крови. Полушария головного мозга равны, межполушарная борозда не смещена, борозды сглажены, извилины уплощены. Мягкая мозговая оболочка тонкая, прозрачная, приподнята за счет скопления под ней большого количества студневидной жидкости, с резко расширенными, переполненными кровью сосудами, местами в виде капиллярной сетки. Головной мозг на ощупь студневидной консистенции, на разрезах граница между серым и белым веществом нечеткая. Желудочки щелевидной формы, в них прозрачный ликвор, эпендима желудочков с расширенными, переполненными кровью кровеносными сосудами, субэпендимарно определяются зоны уплотнения мозгового вещества. Сосудистые сплетения средних размеров, бледного серовато-розового цвета. Столовые отделы головного мозга и мозжечок без особенностей. Сосуды основания головного мозга со спадающимися на разрезах прозрачными стенками. На судебно-гистологическое исследование взяты кусочки внутренних органов: сердце, легкое – 4, трахея, печень, почка – 2, вилочковая железа – 2, поджелудочная железа, слюнная железа – 2, головной мозг, селезенка, надпочечник – 2, лимфатические узлы брыжейки, фиксированные в 10% р-ре формалина. На наличие вирусов взяты кусочки внутренних органов. На наличие фуксинофильных включений взяты мазки-отпечатки с трахеи и обоих легких. Экспертное исследование выполнено в соответствии с требованиями Приказа МЗ и социального развития Российской Федерации (Минздравсоцразвития России) от 12 мая 2010г. N 346н г. Москва "Об утверждении Порядка организации и производства судебно-медицинских экспертиз в государственных судебно-экспертных учреждениях Российской Федерации".

ДАННЫЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ Судебно-гистологическое исследование мазков-отпечатков внутренних органов на наличие фуксинофильных включений проведено в судебно-гистологическом отделении 10.01.2018 г. экспертом-гистологом. Заключение: «В мазках-отпечатках трахеи и легких фуксинофильные включения не обнаружены». ПЦР исследование кусочков внутренних органов, проведено 29-30.12.2017 г. в испытательной лаборатории ФБУЗ «Центр гигиены и эпидемиологии». Заключение: трахея, правое легкое, левое легкое, сердце, селезенка, головной мозг – отрицательно вирусы гриппа А, В, РС, парагриппа, аденовируса, риновируса, метапневмовируса, коронавируса, бокавируса. Из акта судебно-гистологического исследования кусочков внутренних органов от трупа ребенка: «СЛЮНАЯ ЖЕЛЕЗА №1,2: Отек стромы. Дольчатое строение сохранено. Венозное полнокровие. Десквамация эпителия в просвет

протоков. НАДПОЧЕЧНИК №1,2: Отек стромы. Деление на слои четкое. Клетки мозгового слоя округлой формы, с оптическими пустотами и зернистой цитоплазмой. Диапедез эритроцитов в мозговом слое. СЕЛЕЗЕНКА: Отек стромы. Фолликулы в виде скопления лимфоидной ткани. Венозное полнокровие. Преобладание белой пульпы. ЛЕГКОЕ №1,2,4: Отдельные альвеолярные и межалвеолярные перегородки разорваны. В сосудах полнокровие. Мелкоочаговое кровоизлияние из контурируемых эритроцитов. Просветы отдельных бронхов имеют фестончатый вид. Эпителий с мутной цитоплазмой и оттеснением ядра к базальной мембране. Наложение слизи на апикальную часть клеток. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: Отек стромы. Дольчатое строение сохранено. Венозное полнокровие. Островки Лангерханса в небольшом количестве. МОЗГ №1,3,5: Субэпендимарное разрастание микроглии с участками глиоза. Полнокровие сосудов. Диапедез эритроцитов в периваскулярные пространства. Нейроциты с просветленной цитоплазмой и мелкозернистым ядром. СЕРДЦЕ: Неравномерно выраженный межмышечный отек. Диссоциация отдельных мышечных волокон. Венозное полнокровие. Кардиомиоциты с нечетким контуром, ядра крупные, просветленные. ПРЕПАРАТ: В материале представлена рыхлая волокнистая ткань с артериями и лимфоузлов. В просвете артерий небольшое количество крови. ТИМУС №1,2: Отек стромы. Деление на слои смазано. В одном из срезов представлен преимущественно корковый слой. Тельца Гассала единичные, среднего размера, располагаются гнездно. Венозное полнокровие. МОЗГ №2: Периваскулярный и перицеллюлярный отек. Дистрофия нейроцитов. Демиелинизация отдельных нервных волокон. Полнокровие сосудов. ЛЕГКОЕ №3: Очаги дистелектазов и пониженной воздушности альвеол. В сосудах полнокровие и стазы. Просветы бронхов имеют фестончатый вид. ПОЧКА №1,2: Отек капсулы Шумлянско-го. Мутная дистрофия эпителия канальцев. Венозное полнокровие мозгового слоя. МОЗГ №4: Мягкая мозговая оболочка не представлена. Периваскулярный и перицеллюлярный отек. Нейроциты с четким контуром, ядра крупные, с оптическими пустотами. Полнокровие сосудов. ПЕЧЕНЬ: Балочно-радиарное строение стертое. Отдельные гепатоциты в состоянии крупнокапельной зернистой дистрофии. Неравномерное полнокровие синусоидов. ТРАХЕЯ: Просвет оптический пустой. Эпителий с мутной цитоплазмой и оттеснением ядра к базальной мембране. ГИСТОДИАГНОЗ: Гипоксические изменения клеток головного мозга. Диапедез эритроцитов в периваскулярные пространства в головном мозге и в мозговом слое надпочечника. Мелкоочаговое кровоизлияние в ткань легких. Отек головного мозга. Венозное полнокровие и отек исследуемых органов.

14. КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ К ТЕМЕ

1. Дайте определение понятия «синдром внезапной смерти детей» согласно ВОЗ.
2. Дайте определение понятия «синдром внезапной смерти детей» согласно Федеральным клиническим рекомендациям по оказанию медицинской помощи при синдроме внезапной смерти младенцев (2015).
3. Приведите классификацию синдрома внезапной смерти детей по Кельмансону И.А. (1994).
4. Какие проявления соответствуют специфическому клиническому симптомокомплексу - очевидные жизнеугрожающие события (ОЖС)?
5. Что считают основными причинами развития СВСД?
6. Приведите внешние факторы риска развития СВСД.
7. Приведите внутренние факторы риска развития СВСД.
8. Укажите основные механизмы развития СВСД.
9. Приведите критерии для диагностики СВСД по Bergman A. B. и Beckwith J.B. (1973)
10. Перечислите специфические патоморфологические признаки СВДС.
11. Дайте понятие ТОРЧ-инфекции.
12. Назовите основные патоморфологические проявления ЦМВИ у новорожденных и методы ее диагностики.
13. Перечислите основные патоморфологические проявления герпетической инфекции у новорожденных и методы ее диагностики.
14. Назовите основные патоморфологические проявления токсоплазмозной инфекции у новорожденных и методы ее диагностики.
15. Опишите основные патоморфологические проявления врожденного сифилиса у новорожденного.

15. ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

(ответ может быть один или несколько)

1. К особенностям СВС детей грудного возраста относят:
 - 1) чаще встречается у мальчиков;
 - 2) сезонность с подъемом в холодное время года (осень-зима);
 - 3) вероятность развития намного выше в ночное время;
 - 4) все ответы не верны.

2. СВСД - внезапная смерть грудного ребенка в возрасте до одного года, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования включающего:
 - 1) вскрытие, исследование места смерти и анализ медицинской документации;
 - 2) вскрытие и анализ медицинской документации;
 - 3) вскрытие и исследование места смерти;
 - 4) только вскрытия.

3. К группе детей с высоким риском развития СВСД не относятся:
 - 1) недоношенные дети с массой тела при рождении менее 2000 г.;
 - 2) сибсы жертв СВСД;
 - 3) дети, перенесшие очевидные жизнеугрожающие события;
 - 4) младенцы, больные пневмонией.

4. Риски развития СВСД бывают:
 - 1) внешние;
 - 2) внутренние;
 - 3) рисков не существует;
 - 4) генетические.

5. К внешним рискам развития СВСД относят:
 - 1) состояния и особенности со стороны матери;
 - 2) социально-экономические факторы;
 - 3) влияние окружающей среды.

6. К внутренним рискам развития СВСД относят:
 - 1) хронобиологические факторы;

- 2) состояние и особенности развития ребенка;
- 3) низкий материальный достаток и образования в семье.

7. Признаками очевидного жизнеугрожающего события (ОЖС) являются:

- 1) срыгивание;
- 2) цианоз кожи;
- 3) выраженное потоотделение;
- 4) понижение температуры тела.

8. Скоропостижно умершие дети по И.А. Кельмансону разделяются на группы:

- 1) две;
- 2) три;
- 3) четыре;
- 4) группы не выделяются.

9. Критериями для диагностики СВСД служат:

- 1) характерный анамнез;
- 2) отсутствие патологии при макро- и микроскопическом исследовании мозга, печени, сердца, почек и других органов;
- 3) отрицательные результаты дополнительных методов исследования — токсикологического, микробиологического и др.;
- 4) все ответы правильные.

10. К числу специфических признаков СВСД относятся:

- 1) гиперплазия мышечного слоя сосудов в малом круге кровообращения;
- 2) множественные петехии под серозными оболочками;
- 3) глиоз ствола головного мозга;
- 4) избыточное количество очагов экстрамедуллярного гемопоэза в печени.

11. Основными механизмами танатогенеза при СВСД являются:

- 1) различные виды нарушения дыхания в период сна;
- 2) развитие жизнеугрожающих аритмий;
- 3) тимико-лимфатический статус;
- 4) верны ответы 1 и 2.

12. Апноэ центрального генеза - это:

- 1) апноэ, при котором в конце выдоха одновременно исчезают дыхательные движения и ток воздуха через дыхательные пути;

- 2) апноэ, при котором отсутствует прохождение воздуха через дыхательные пути, но сохраняются движения грудной клетки;
- 3) апноэ, которое представляет собой эпизод центрального апноэ, за которым следует обструктивное апноэ.

13. Патологическим считается апноэ которое:

- 1) имеет продолжительность более 20 сек.;
- 2) сочетается с брадикардией, цианозом, бледностью кожи и/или выраженной мышечной гипотонией, независимости от продолжительности;
- 3) имеет продолжительность более 10 сек.

14. У детей из группы риска по развитию СВСД патологическими могут считаться все изменения ЭКГ (по данным холтеровского мониторирования), за исключением следующего:

- 1) эпизоды брадикардии менее 60 уд/в мин;
- 2) частая экстрасистолия с узким или широким комплексом QRS, наличие сложных нарушений ритма в виде политопной экстрасистолии, парасистолии;
- 3) значение скорректированного интервала QT менее 440 с.

15. В структурном отношении акцидентальная трансформация вилочковой железы характеризуется всеми перечисленными признаками, кроме:

- 1) потери дольками лимфоидной ткани;
- 2) увеличения размеров и количества тимических телец;
- 3) фагоцитоза лимфоидных клеток.

16. Для неосложненной формы гриппа у детей характерны следующие изменения в органах дыхания:

- 1) большое пестрое легкое;
- 2) серозно-десквамативный бронхит и серозно-десквамативная пневмония;
- 3) геморрагическая пневмония.

17. В больницу поступил новорожденный Б., 2 месяца с повышением температуры тела до 38,5°C в течение 10 дней, кашель, частое и затрудненное дыхание. Явления дыхательной недостаточности прогрессировали, в легких прослушивались многочисленные влажные хрипы. Через 7 дней наступила смерть от легочно-сердечной недостаточности. В семье болен другой ребенок гриппом. Выберите предварительный диагноз:

- 1) тяжелая форма гриппа с легочными осложнениями;

- 2) СВСД;
- 3) крупозная пневмония.

18. Новорожденный, родившийся недоношенным, умер на 17-й день жизни. В анамнезе отмечалась лихорадка, диарея, цианоз, сонливость, судороги, прогрессирующее снижение массы тела. У матери перед родами имело место легкое гриппозное состояние, пиелонефрит. В анамнезе - ранние выкидыши, рождение мертвого плода. На вскрытии: сыпь на коже туловища и конечностей в виде округлых просовидных узелков мутно-желтого цвета, окруженных венчиком гиперемии. Микроскопически: в слизистой оболочке тонкой кишки, печени, под капсулой селезенки, поджелудочной железе, почках, под плеврой и перибронхиально в легких, мягких мозговых оболочках и коре головного мозга - гранулемы, состоящие из гистиоцитов и моноцитов, продуктивные васкулиты, очаги некроза. Выставьте предварительный диагноз:

- 1) врожденная инфекция;
- 2) СВСД;
- 3) лекарственная болезнь.

19. Мать ведет асоциальный образ жизни. На учете по беременности и родам не состояла. Новорожденный умер на 21 день жизни. При вскрытии выявлено поражение кожи: радиально расположенные трещины в углах рта и возле носовых ходов, в межпальцевых промежутках и вблизи ануса. На коже туловища и конечностей - ладонях и подошвах - везикулезная сыпь с мутным экссудатом. При вскрытии пузырей обнажается красная лакированная поверхность дермы. На волосистой части головы видны очаги облысения. В легких наблюдается очаговая пневмония с наличием лейкоцитов и десквамированных альвеолоцитов в просвет альвеол и значительной лимфоцитарно-плазмочитарной инфильтрацией межальвеолярных перегородок и вокруг сосудов. Выставьте предварительный диагноз:

- 1) внутриутробный сифилис;
- 2) внутриутробный туберкулез;
- 3) СВСД.

20. К пневмопатиям новорожденных не относят;

- 1) болезнь гиалиновых мембран;
- 2) отечно-геморрагический синдром;
- 3) синдром массивной аспирации;
- 4) пневмоцистную пневмонию.

21. Под детоубийством понимают?

- 1) убийство матерью плода до родов;
- 2) убийство матерью своего младенца во время родов;
- 3) убийство матерью своего ребенка на вторые сутки;
- 4) убийство матерью своего младенца спустя два часа после родов.
- 5) правильных ответов нет.

22. Новорожденность в судебно-медицинской практике означает?

- 1) несколько часов,
- 2) 1-2 недели;
- 3) в пределах суток.
- 4) правильных ответов нет.

23. Признаками новорожденности являются:

- 1) пуповина без демаркационной границы;
- 2) длина новорожденного 35 см;
- 3) родовая опухоль в области ягодиц;
- 4) правильных ответов нет.

24. К доношенному новорожденному относят ребенка с:

- 1) окружностью груди 33 см;
- 2) весом 3200 г;
- 3) длиной новорождённого 51 см;
- 4) окружностью головки 34 см.
- д) правильных ответов нет.

25. К признакам зрелости относят:

- 1) длину волос 2 см;
- 2) диаметр ядра Бекляра 4 см;
- 3) яички в мошонке;
- 4) большие половые губы не прикрывают малые.
- д) правильных ответов нет.

26. К критериям жизнеспособности относят:

- 1) длину менее 35 см;
- 2) вес не менее 500-1000 г;
- 3) вес более 2000 г.;
- 4) правильных ответов нет.

27. Продолжительность внутриутробной жизни определяют по:

- 1) обнаружению мекония;

- 2) заполнение воздухом желудка, кишечника;
- 3) появлению демаркационной линии.
- 4) правильных ответов нет.

28. Как быстро рассасывается родовая опухоль:

- 1) конец 4-5-х суток;
- 2) конец 1-2-х суток;
- 3) через 4-5 дней;
- 4) правильных ответов нет.

29. Отпадения пуповины происходи на:

- 1) 2-3-и сутки.
- 2) на 5-7-е сутки;
- 3) 10-11-е сутки;
- 4) правильных ответов нет.

30. Демаркационная линия в области пупочного кольца формируется:

- 1) конец первых суток;
- 2) вторые сутки;
- 3) 1-2 часа после родов.
- 4) правильных ответов нет.

31. Для установления живорожденности используют пробы?

- 1) легочную;
- 2) пробу Диллона;
- 3) желудочно-кишечную;
- г) правильных ответов нет.

32. Дышавшие легкие тонут при?

- 1) при первичном ателектазе;
- 2) при вторичном ателектазе;
- 3) при далеко зашедшем гниении;
- 4) правильных ответов нет.

33. Признаки ухода за новорожденным являются:

- 1) оторванная пуповина;
- 2) обработанная пуповина;
- 3) чистые кожные покровы;
- 4) молоко в желудке.
- 5) правильных ответов нет.

34. Каковы основные причины смерти, встречающиеся в антенатальном периоде:

- 1) родовая травма черепа;
- 2) родовая травма позвоночника;
- 3) внутриутробная асфиксия;
- 4) правильных ответов нет.

35. Каковы основные причины смерти, встречающиеся в интранатальном периоде:

- 1) пороки развития;
- 2) родовая травма;
- 3) первичный ателектаз.
- 4) правильных ответов нет.

36. Для родовой травмы характерны:

- 1) множественные, не прямолинейные, вдавленные переломы костей свода черепа;
- 2) субдуральные кровоизлияния;
- 3) ссадины, кровоподтеки волосистой части головы;
- 4) переломы теменной кости.
- 5) правильных ответов нет.

37. Каковы наиболее частые непосредственные причины смерти от тяжелых форм гриппа?

- 1) эмболии;
- 2) дыхательная недостаточность;
- 3) кровоизлияния в жизненно важные органы;
- 4) ишемия головного мозга.

38. При кори наблюдаются следующие морфологические изменения в лимфоузлах:

- 1) многоядерные макрофаги;
- 2) увеличение центров размножения фолликулов;
- 3) появление амилоидных телец;
- 4) все ответы верны.

39. При менингококковом менингите в оболочках мозга выявляются:

- 1) полнокровие;
- 2) скопление гнойного экссудата с фибрином;
- 3) гранулемы вокруг сосудов;
- 4) все ответы верны.

40. Какие изменения в сердечной мышце наблюдаются при дифтерии?

- 1) токсический миокардит;
- 2) интерстициальный миокардит;
- 3) фиброзный перикардит;
- 4) диффузный мелкоочаговый кардиосклероз.

41. Укажите какие развиваются возможные кишечные осложнения при дизентерии?

- 1) парапроктит;
- 2) флегмона кишечника;
- 3) некроз стенки;
- 4) пилефлебические абсцессы печени.

42. Проявлениями первичного туберкулезного комплекса является?

- 1) казеозная пневмония;
- 2) первичный туберкулезный комплекс;
- 3) милиарный туберкулез;
- 4) туберкулезный сепсис.

43. Укажите морфологические проявления сепсиса:

- 1) паренхиматозная дистрофия органов;
- 2) васкулит;
- 3) гиперплазия селезенки;
- 4) межуточное воспаление.

44. В каких отделах кишечника развиваются местные изменения при холере?

- 1) тощая кишка;
- 2) подвздошная кишка;
- 3) слепая;
- 4) прямая.

45. В исходе бактериального эндокардита развивается:

- 1) инфаркт миокарда;
- 2) порок развития;
- 3) мелкоочаговый кардиосклероз;
- 4) крупноочаговый кардиосклероз.

16. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

ОСНОВНАЯ:

1. Альтхофф, Х. Синдром внезапной смерти у детей грудного и раннего возраста : монография / Пер. с англ. - М.: «Медицина», 1983. - 144 с.
2. Воронцов, И.М. Синдром внезапной смерти грудных детей: монография / И.М. Воронцов, И.А. Кельмансон, А.В. Цинзерлинг. - СПб.: Специальная литература, 1997. - 220 с.
3. Прилуцкая, В. А. Синдром внезапной детской смерти: учебно-методическое пособие / В.А. Прилуцкая, В.А. Сукало. - Минск: БГМУ, 2011. - 42 с.
4. Школьников, М. А. Синдром внезапной смерти детей грудного возраста: монография / М. А. Школьников, Л. А. Кравцова. – Москва: Медпрактика - М, 2004. – 30 с.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ:

1. Аванесян, Х.А. Судебно-медицинская диагностика морфологических изменений при синдроме внезапной детской смерти / Х. А. Аванесян, М. В. Берлай, А. В. Копылов, А. А. Коробкеев, С. М. Карпов // Медицинский вестник Северного Кавказа. – 2018. – № 4. – С. 667-671.
2. Берлай, М. В. Синдром внезапной смерти и другие показатели младенческой смерти в Ставропольском крае / М. В. Берлай, А. В. Копылов, С. М. Карпов // Судебная медицина. – 2017. – № 1. – С. 26-29.
3. Глуховец, Б. И. Синдром внезапной смерти младенцев: Методологические и патогенетические варианты диагноза / Б. И. Глуховец // Вопросы современной педиатрии. – 2011. – № 2. – С. 78-82.
4. Кораблева, Н. Н. Синдром внезапной смерти младенцев и другие ассоциированные со сном случаи младенческой смертности (на примере Республики Коми) / Н. Н. Кораблева, Е. Г. Котова, А. В. Кораблев // Вестник Мордовского университета. – 2017. – Т. 27, № 3. – С. 355-372.
5. Ali K. Antenatal smoking and substance-misuse, infant and newborn response to hypoxia / K. Ali, T. Rosser, R. Bhat [et al.] // Pediatr. Pulmonol. – 2016. – Vol. 12. – P. 645-647.
6. David T. M. An Acute Respiratory Infection of a Physiologically Anemic Infant is a More Likely Cause of SIDS than Neurological Prematurity / T. Mage David, Maria Luisa Latorre, Alejandro G. Jenik, E. Maria Donner // Front. Neurol. – 2016. – № 7. – P. 129-129.

17. ИСПОЛЬЗУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Приказ Минздрава России от 15.12.2012 № 921н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «Неонатология» (зарегистрировано в Минюсте России 25.12.2012 г. № 26377).
2. Приказ Минздравсоцразвития России от 16.04.2012 № 366н «Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи» (зарегистрирован в Минюсте России 29.05.2012 № 24361).
3. Методические рекомендации по проведению реанимационных мероприятий Европейского совета по реанимации (пересмотр 2010 г.) / Под ред. В.В. Мороза. — М., 2011. — 518 с.
4. Российский национальный педиатрический формуляр / Под ред. А.А. Баранова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 912 с.
5. Wyatt J. et al. Oxford Handbook of Emergency Medicine. — Fourth edition published. — Oxford: Oxford University Press, 2012. — P. 663–668.
6. Kleinman M.E. et al. Part 14: Pediatric Advanced Life Support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care // Circulation. — 2010. — Vol. 122. — S876–S908.
7. Berg MD et al Part 13: Pediatric Basic Life Support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care // Circulation. — 2010. — Vol. 122. — S862–S875.

Приложение 1

ОТВЕТЫ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1,2,3	1	2,3	1,2	2,3	2	1,2,3,4	1,2	4	1,2,3,4
11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
1,2	1	1,2,3	3	3	2	1	1	1	4
21	22	23	24	25	26	27	28	29	30
2,4	1,3	1,3	1,2,3,4	1,3,4	2,3	1,2,3	2	2,3	1
31	32	33	34	35	36	37	38	39	40
1,2,3	2	2,3	3	1,2	2,4	2,3	1,2	1,2	2,3
41	42	43	44	45					
1,2	2	1,2,3,4	1,2	2					

Приложение 2

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ РОССИЙСКОЕ
ОБЩЕСТВО СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ**

**ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО
ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПРИ СИНДРОМЕ
ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ**

Главный внештатный
специалист педиатр
Минздрава России
академик РАН
А.А. Баранов
Главный внештатный
специалист по скорой
медицинской помощи
Минздрава России
академик РАН
С.Ф.Багненко
2015 г.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Синдром внезапной смерти детей грудного возраста, или синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ), — это внезапная смерть ребенка в возрасте от 7 дней до одного года жизни, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследование места смерти и анализ медицинской документации.

КОД ПО МКБ-10

R95 Внезапная смерть грудного ребенка.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

СВСМ входит в тройку основных причин смерти детей в первый год жизни (наряду с врожденными аномалиями и перинатальными состояниями), на его долю в разных странах приходится до 30% в структуре младенческой смертности СВСМ составляет 1 случай на 2000 новорожденных, 90% приходятся на возраст между 1-м и 6-м месяцем жизни ребенка, приблизительно 60% погибших — мальчики (исследования Оксфордского университета, 2012). Смерть ребенка обычно наступает в

утренние часы на фоне внезапно развившегося острого нарушения основных жизненно важных функций (дыхания или сердечной деятельности).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Этиология СВСМ остается неясной, но, в отличие от взрослых, у детей в 80% случаев причиной внезапной остановки сердца является асистолия на фоне нарастающего гипоксического синдрома. Имеется ряд гипотез причины СВСМ: приступ ночного апноэ, сон в положении ребенка лежа на животе, курение матери во время беременности, патология развития мозжечка, генетические отклонения, гиперплазия вилочковой железы у грудных детей (status thymico-lymphaticus) и др.

Факторы риска

- пассивное курение ребенка;
- курение и прием алкоголя у беременных и кормящих женщин;
- недоношенность;
- многоплодная беременность;
- сон на животе;
- мужской пол ребенка;
- зимние месяцы года;
- ночное апноэ на первой неделе жизни (длительностью более 9–12 с);
- перегрев или переохлаждение ребенка;
- искусственное вскармливание ребенка;
- мягкие, старые матрасы в кроватке;
- наличие игрушек в кроватке;
- прием ребенком лекарственных средств;
- родственники с ночным апноэ в анамнезе и т. д.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ

Клиническая картина

- внезапное начало;
- потеря сознания;
- судорожное сокращение скелетных мышц тонического характера - генерализованный тонический пароксизм;
- расширение зрачков;
- отсутствие пульса на сонных и плечевых артериях;
- несколько позже - нарушение дыхания до полного прекращения.

Для диагностики синдрома СВМС достаточно всего двух признаков:

- отсутствия сознания;
- отсутствия пульса на плечевой артерии (пальпировать по внутренней поверхности плеча вблизи локтевого сгиба)

Осмотр и физикальное обследование

Оценка общего состояния и жизненно важных функций: сознания, дыхания, кровообращения. В процессе сердечно-легочной реанимации (при стабилизации витальных функций) проводят стандартный соматический осмотр, включающий определение числа дыхательных движений и сердечных сокращений в минуту; термометрию, измерение артериального давления; обязательное определение уровня глюкозы в крови; осматривают кожу, видимые слизистые оболочки полости рта, грудную клетку, живот; проводят аускультацию легких и сердца; наличие очаговой симптоматики, менингеальных симптомов и т. д.

Лечение на догоспитальном этапе

Основной задачей сердечно-легочной реанимации (СЛР) является обеспечение минимально допустимого системного кровотока и дыхания для поддержания жизни.

Остановка сердца у новорожденных чаще всего связана с асфиксией, поэтому следует использовать последовательность А-В-С (Airing - восстановление проходимости дыхательных путей; Breathing - экстренная искусственная вентиляция легких; Circulation - осуществление искусственного кровообращения путем непрямого массажа сердца, остановки кровотечения и придания соответствующего положения больному) с соотношением компрессий и вдохов 3:1, за исключением случаев остановки сердца, обусловленной нарушениями функций сердца.

Алгоритм действий при реанимации новорожденных и недоношенных

- Реанимацию доношенных новорожденных лучше начинать с подачи воздуха, а не 100% кислорода; подача кислорода регулируется посредством смешивания кислорода с воздухом, а объем подаваемой смеси регулируется в зависимости от показаний пульсоксиметрического датчика¹, закрепленного на правой руке ребенка (обычно на запястье или ладони).
- Аспирация сразу же после рождения (в том числе аспирация с помощью спринцовки) показана только при явной обструкции дыхательных путей или необходимости в вентиляции легких с положительным давлением.
- Новорожденным, у которых остановка сердца связана с нарушениями функций сердца, реанимацию осуществляют с использованием соотношения компрессий и вдохов 15:2
- Новорожденным вентиляцию легких рекомендуется выполнять с положительным давлением, необходимым для увеличения ЧСС или расширения грудной клетки (без чрезмерного давления у недоношенных детей)
- При необходимости перемещения (транспортировки) недоношенных новорожденных в дыхательных путях поддерживают постоянное положительное давление

- В случае, если вентиляция с помощью лицевой маски или интубация трахеи не приносят результата или неосуществимы, возможно использование ларингеального масочного воздуховода

- При СЛР следует проводить ЭКГ-мониторирование, по возможности - контроль содержания CO₂ в выдыхаемом воздухе методом капнографии или колориметрии (подтверждение положения эндотрахеальной трубки у новорожденного, отслеживание эффективности компрессионных сжатий грудной клетки)

- После начала вентиляции легких с положительным давлением или подачи кислорода необходимо одновременно оценить три параметра:

- ✓ частоту сердечных сокращений;
- ✓ частоту дыхания;

Пульсоксиметрия позволяет своевременно диагностировать развитие гипоксии; расчет уровня насыщения крови кислородом (сатурации) - соотношение количества HbO₂ к общему количеству гемоглобина, выраженное в процентах: $SaO_2 = \frac{HbO_2}{HbO_2 + Hb} \cdot 100\%$; норма показателя сатурации для здорового человека равна 95,98%, минимальная - 89–90%

- ✓ уровень оксигенации (пульсоксиметрию)

- Реанимационные мероприятия прекращают через 30 мин из-за отсутствия эффективности их проведения.

Согласно рекомендациям ЕСР в редакции 2010 г, последовательность СЛР у детей грудного возраста (от 1 до 12 мес.) изменена с А-В-С на С-А-В

Алгоритм действий при базовой реанимации детей грудного возраста (от 1 месяца жизни до 1 года)

- Если грудной ребенок находится без сознания и не дышит или задыхается, у медицинского работника есть 10 с на проверку пульса (на плечевой артерии); при первой возможности — мониторинг сердечной деятельности (идентификация нормального/патологического сердечного ритма)

- Если в течение 10 с пульс не будет обнаружен или не будет уверенности в его наличии, приступают к компрессионным сжатиям грудной клетки

- СЛР грудных детей следует начинать с компрессионных сжатий грудной клетки (а не с искусственного дыхания!) — 30 компрессий, если помощь оказывается одним реаниматором (соотношение компрессий и вдохов — 30:2), или 15 компрессий, если помощь оказывается двумя медицинскими работниками (соотношение компрессий и вдохов — 15:2)

- Детям 1 года жизни компрессии грудины обычно выполняют одним-двумя пальцами выше мечевидного отростка грудины на ширину одного пальца
 - Частота компрессий грудной клетки должна составлять не менее 100 сжатий в минуту
 - Для грудных детей глубина вдавливания должна составлять не менее одной трети диаметра грудной клетки — приблизительно 4 см
 - Компрессии грудной клетки следует выполнять с надлежащей частотой и глубиной вдавливания, с полным расправлением грудной клетки после каждого сжатия, с минимальными интервалами между сжатиями и отсутствием избыточной вентиляции легких
 - Освободить дыхательные пути: открыть рот, убедиться, что в ротоглотке нет посторонних предметов или жидкостей, очистить при необходимости; запрокинуть голову ребенка и поднять подбородок (при подозрении на травму шейного отдела позвоночника — выдвинуть челюсть)
 - ИВЛ с помощью аппарата Амбу (мешка Амбу) с лицевой маской и использованием 100% кислорода; при появлении самостоятельного дыхания кислород назначают через маску в объеме 30–60% при его потоке до 6–8 л/мин
 - Для детей до 1 года жизни используется специальный мешок Амбу; в случае его отсутствия можно использовать аппарат Амбу для взрослых, при этом объем одного вдоха равен объему кисти руки реаниматора
 - При неэффективности масочной вентиляции проводят интубацию трахеи, так как мешком Амбу можно дышать и через интубационную трубку
 - При подтверждении фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии без пульса рекомендуют немедленную дефибрилляцию — применяют стратегию однократных разрядов без увеличения их дозы — 2 Дж/кг (двухфазный импульс предпочтителен, но и однофазный может быть использован)
 - В условиях работы специализированной выездной бригады скорой медицинской помощи (перед госпитализацией в стационар, в ходе транспортировки) и в стационарных отделениях скорой медицинской помощи во время СЛР для отслеживания эффективности компрессий грудной клетки в дополнение к клинической оценке для подтверждения положения эндотрахеальной трубки рекомендуют измерение содержания CO₂ в выдыхаемом воздухе методом капнографии или колориметрии. Медикаментозное сопровождение сердечно-легочной реанимации.
- При проведении СЛР детям с внезапной остановкой кровообращения на догоспитальном этапе используют ограниченное количество лекарственных препаратов

Один из реаниматоров должен заблаговременно подготовить лекарственные средства для введения. Для этого должен быть обеспечен венозный доступ путем катетеризации периферических или центральных вен. Пункцию или катетеризацию центральных вен может проводить только высококвалифицированный специалист (врач анестезиолог-реаниматолог). Обеспечение венозного доступа не должно прерывать СЛР.

Альтернативным методом внутривенного введения препаратов может быть внутрикостный доступ 2 введения или эндотрахеальный - через эндотрахеальную трубку или пункцией перстневидно-щитовидной мембраны (дозы удваивают и препараты разводят в 2–3 мл 0,9% раствора натрия хлорида, общий объем введенных препаратов не должен превышать 20–30 мл).

2 Внутрикостный доступ является быстрым, безопасным и эффективным способом введения любого препарата, включая эпинефрин, аденозин, препараты крови и т. д. Кроме того, этот доступ может использоваться в целях забора крови для лабораторных исследований (включая группу крови, совместимость, газовый состав крови)

Эпинефрин (адреналин) применяют при асистолии, фибрилляции желудочков, электромеханической диссоциации, вводят внутривенно или внутрикостно в дозе 10 мкг/кг (максимальная разовая доза - 1 мг) (В, 2++):

- разведение: 1 мл 0,1% раствора на 10 мл 0,9% раствора натрия хлорида (в 1 мл раствора — 0,1 мг препарата);
- доза — 0,01 мг/кг или 0,1 мл/кг при указанном разведении;
- при отсутствии сведений о массе тела возможно применение дозы 0,1 мл 0,1% раствора на год жизни при указанном разведении 1 мл на год;
- повторять введения каждые 3–5 мин;
- при неэффективности проводимой СЛР в течение 10–15 мин возможно применение увеличенных в 2 раза доз эпинефрина.

Амиодарон является препаратом выбора для лечения больных с фибрилляцией желудочков сердца, желудочковыми тахикардиями. Амиодарон вводят после трех неэффективных электрических дефибрилляций (перед четвертой) (В, 2++). Доза — 5 мг/кг, при проведении СЛР вводят болюсом 150 мг (3 мл 5% раствора); разводить амиодарон можно 5% раствором декстрозы, для новорожденных доза насыщения — 10–15 мг/(кг*сут).

Лидокаин (10% раствор) применяют при устойчивой фибрилляции желудочков сердца в случае отсутствия амиодарона (при этом он не должен использоваться в качестве дополнения к амиодарону):

- после трех неэффективных электрических дефибрилляций (перед четвертой) (В, 2++);

- доза — 0,5–1,0 мг/кг, не более 3 мг/кг в течение 1 ч; для подростков и взрослых — в среднем 80–100 мг (4 мл 2% раствора);
- детям от 1 мес до 12 лет ксикаин вводят внутривенно, вначале внутривенно струйно в дозе 0,51,0 мг/кг (в течение 5 мин), затем переходят на внутривеннокапельную инфузию препарата со скоростью 0,63,0 мг/(кг*ч);
- детям от 12 до 18 лет ксикаин вводят внутривенно струйно в дозе 50–100 мг с последующим внутривенным капельным введением 120 мг за 30 мин;
- нельзя вводить лидокаин, если до этого использовался амиодарон;
- эффективность лидокаина не превышает таковую амиодарона с точки зрения выживаемости.

Физиологический раствор 0,9% натрия хлорида или раствор Рингера показаны в условиях длительной транспортировки больного и оказания помощи в приемных отделениях стационара (стационарных отделениях скорой медицинской помощи), при явлениях декомпенсированного шока, систолическом АД меньше нижней границы возрастной нормы. Вводят болюсно в дозе 20 мл/кг в течение 20 мин (не подтверждено в многоцентровых исследованиях, международных и зарубежных национальных рекомендациях) (D, 2+).

Раствор декстрозы показан только в случае подозреваемой или установленной гипогликемии.

Атропин у детей применяют только при выраженной брадикардии:

- разведение: 1 мл 0,1% раствора на 10 мл 0,9% раствора натрия хлорида (в 1 мл раствора — 0,1 мг препарата);
- доза - 0,01 мг/кг или 0,1 мл/кг массы тела при указанном разведении;
- при отсутствии сведений о массе тела возможно применение дозы 0,1 мл 0,1% раствора на год жизни при указанном разведении 1 мл на год;
- можно повторять введения каждые 3–5 мин до достижения общей дозы 0,04 мг/кг

Аминофиллин (эуфиллин) из расчета 5 мг/кг внутривенно капельно (1 ампула емкостью 10 мл содержит 240 мг препарата) показан при асистолии или выраженной брадиаритмии, рефрактерной к атропину (D, 2+).

По показаниям рекомендуют лекарственный препарат *янтарная кислота + инозин + никотинамид + рибофлавина моноклеотид* новорожденным с дыхательными нарушениями и церебральной ишемией I–III степени внутривенно капельно из расчета 0,6–1,0 мл/(кг*сут), разведенный в 100 мл изотонического раствора натрия хлорида или 5% раствора декстрозы.

Хлористый кальций не рекомендуют назначать детям с остановкой сердца и дыхания при отсутствии подтвержденной гипокальциемии, передозировки блокаторов кальциевых каналов, гипермагниемии или гиперкалиемии.

ОКАЗАНИЕ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ НА ГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ В СТАЦИОНАРНОМ ОТДЕЛЕНИИ СКОРОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Пациентов с СВСМ при поступлении в стационар сразу направляют в отделение реанимации.

- Обязательный мониторинг сердечной деятельности.
- Во время продолжения СЛР для отслеживания эффективности компрессий грудной клетки и подтверждения положения эндотрахеальной трубки проводят измерение содержания CO₂ в выдыхаемом воздухе методом капнографии или колориметрии.
- При подтверждении фибрилляции желудочков или желудочковой тахикардии без пульса рекомендуют немедленную дефибрилляцию.

Алгоритм действий при отсутствии пульса у ребенка

Шаг 1. Не шоковый ритм: асистолия или электромеханическая диссоциация - наличие электрической активности сердца на мониторе при отсутствии пульса. Как правило, это редкий ритм с широким QRS-комплексом с неопределяемым пульсом.

- СЛР осуществляют с минимальным перерывом в компрессии грудной клетки.

- В максимально короткие сроки необходимо обеспечить внутривенный/внутрикостный.

Доступ. Вводят эпинефрин в дозе 0,01 мг/кг (0,1 мл/кг в разведении 1:10 000), максимальная доза - 1 мг (10 мл) Указанную дозу можно повторять каждые 3–5 мин (В, 1+).

- ИВЛ следует осуществлять с частотой 1 вдох каждые 6–8 с (8–10 вдохов в минуту), не прерывая компрессию грудной клетки (не менее 100 компрессий в минуту).

- Контроль ритма осуществляют каждые 2 мин с минимальным перерывом в компрессии грудной клетки.

- При сохранении не шокового ритма СЛР с введением эпинефрина продолжают до появления признаков адекватной циркуляции или пока не будет принято решение о прекращении реанимационных мероприятий

- При появлении шокового ритма показана немедленная дефибрилляция с последующей.

компрессией грудной клетки в течение 2 мин. Только после этого осуществляют контроль ритма.

Шаг 2. Шоковый ритм - фибрилляция желудочков (ФЖ) или быстрая желудочковая тахикардия (ЖТ).

Дефибрилляция — метод выбора в лечении ФЖ (В, 1+). Наилучшие результаты получены при минимальном интервале между разрядом и компрессией грудной клетки. Независимо от этапа СЛР за разрядом всегда следует компрессия грудной клетки!

Шаг 3. Дефибрилляция с разрядом 2 Дж/кг как можно быстрее, незамедлительно продолжить СЛР (начать с компрессии грудной клетки). Если дефибрилляция не восстановила ритм, СЛР будет более эффективной, чем повторный разряд.

Шаг 4. Продолжить СЛР в течение 2 мин. Осуществить контроль ритма. Дефибриллятор должен быть перезаряжен на 4 Дж/кг.

Шаг 5. Если сохраняется шоковый ритм, проводят повторную дефибрилляцию с разрядом 4 Дж/кг.

Шаг 6. Немедленно возобновляют компрессию грудной клетки, СЛР продолжают не менее 2 мин с введением эпинефрина. Препарат следует вводить в процессе компрессии грудной клетки. Однако принципиальна минимизация перерывов в сжатии грудной клетки, а не время введения эпинефрина. Дефибриллятор должен быть перезаряжен на 4 Дж/кг или больше, но не превышать 10 Дж/кг.

3 Инфузия *амиодарона* должна быть замедлена при удлинении интервала Q–T или признаках АВ-блокады, и ее прекращают в случае расширения интервала QRS более 50% исходного или при развитии гипотензии.

- При эндотрахеальном введении препаратов *кратковременно остановить СЛР*, ввести препарат с последующим введением не менее 5 мл раствора натрия хлорида и 5 последовательных вдохов с положительным давлением. Оптимальных эндотрахеальных доз препаратов не существует, но считается, что *доза атропина, лидокаина, налоксона должна быть удвоена или утроена*. Доза эпинефрина должна превышать внутривенную в 10 раз (1 мг/кг или 0,1 мл/кг в разведении 1:1000) Более высокие дозы эпинефрина ассоциируются с побочными эффектами и не увеличивают выживаемость пациентов (В, 3).

- В связи с высоким уровнем потребления глюкозы и небольшим депо гликогена у грудных детей гипогликемия развивается быстро, особенно в случаях высокого потребления энергии (возможны остановка сердца, шок). Обязателен контроль уровня глюкозы в крови!

Шаг 7. При сохранении шокового ритма показана повторная дефибрилляция разрядом 4 Дж/кг или больше (максимально — 10 Дж/кг). Незамедлительное продолжение СЛР (следует начать с компрессии грудной клетки).

Шаг 8. Не прерывая СЛР, ввести амиодарон (С, 2+). Продолжение медикаментозного сопровождения, как и на догоспитальном этапе оказания медицинской помощи.

ПРОФИЛАКТИКА

Известно, что внедрение в практику рекомендаций Американской академии педиатрии по предпочтительности сна ребенка на спине (а не на боку или животе) позволило снизить частоту СВМС в 1999 г до 0,7 на 1000 живорожденных, тогда как в 1992 г она составляла 1,47 на 1000 живорожденных. Важнейшим аспектом профилактики является непрерывный мониторинг дыхательного и/или сердечного ритма в период сна у детей из группы высокого риска СВМС.

Приложение 3

**Выписка из Приказа Минздравсоцразвития РФ № 346н от 12.05.2010г.
«Об утверждении Порядка организации и производства судебно-
медицинских экспертиз в государственных судебно-экспертных
учреждениях Российской Федерации»**

IV. Особенности порядка организации и проведения экспертизы трупа

33. При осмотре трупа с повреждениями различного происхождения на месте его обнаружения (происшествия) эксперт отмечает:

33.21. при ненасильственной смерти грудных детей:
позу трупа в постели, наличие слизистых выделений из носа, рвотных масс, кала, мочи на постельном белье, пеленках; состояние носовых ходов, полости рта, зева, кожи шеи, области пупка, региональных лимфатических узлов, наличие опрелостей; со слов родственников выясняют клинические симптомы, предшествовавшие наступлению смерти (повышение температуры, выделения из носа, одышка, отказ от пищи, рвота, понос и др.).

49. Для проведения лабораторных и (или) инструментальных экспертных исследований из трупа могут быть взяты какие-либо его части, внутренние органы и ткани, кровь, моча и иные биологические объекты: кусочки внутренних органов и тканей для судебно-гистологической экспертизы (гистологического, гистохимического исследований) - во всех случаях смерти; мазки-отпечатки из дыхательных путей (гортани, трахеи, бронхов), легких и головного мозга для бактериологического и вирусологического исследований – во всех случаях скоропостижной (ненасильственной) смерти детей и в соответствующих случаях скоропостижной (ненасильственной) смерти взрослых; кровь, части внутренних органов, мазки-отпечатки органов для микробиологического вирусологического исследования - при подозрении на смерть от инфекционных заболеваний или бактериальных пищевых отравлений;

VI. Особенности порядка взятия и направления трупного и иного биологического материала на лабораторные и инструментальные исследования

72.12. при скоропостижной смерти детей грудного и раннего возраста на исследование, наряду с другими органами и тканями, направляют: часть гортани с голосовыми связками и региональными лимфатическими узлами; три кусочка трахеи - начальную часть (вместе с участками щитовидной железы для ориентации об уровне трахеи), среднюю (с паратрахеальными лимфатическими узлами) и область бифуркации (с

начальными отделами обоих главных бронхов); внелегочные бронхи и кусочки из области корня легких с перибронхиальными лимфатическими узлами; ткань легких из участков с максимально и умеренно выраженными изменениями; стенку глотки, миндалины с дужками, слюнные железы; мазки-отпечатки слизистой оболочки гортани, трахеи, бронхов, поверхности разрезов легких; центральные и периферические органы иммуногенеза (вилочковую железу, лимфатические узлы, селезенку, лимфоидную ткань желудочно-кишечного тракта); сердце с клапанным аппаратом; печень; кору головного мозга с мягкими мозговыми оболочками, субэпендимарные отделы головного мозга; тонкий и толстый кишечник; надпочечники;

72.13. при исследовании трупов новорожденных надлежит брать легкие, сердце, почки, печень, вилочковую железу, надпочечники, пупочное кольцо с сосудами, родовую опухоль, плаценту;

78.10. при различных инфекционных заболеваниях следует изымать определенный набор объектов:

- *актиномикоз, бластомикозы и другие диссеминированные микозы* - гной, кусочки тканей в области поражения, легкие и другие органы в зависимости от характера поражения;

- *бешенство* - головной мозг (аммонов рог, продолговатый мозг); бруцеллез - кровь, моча, кусочки селезенки, печени, легких, почек, молочных желез, гной и экссудаты в пораженных тканях и органах;

- *брюшной тиф, паратиф* - кровь из сердца, желчь, печень, селезенка, легкие, почки, мозг, лимфатические узлы кишечника, содержимое толстого и тонкого кишечника;

- *возвратный тиф, малярия, лептоспироз* - кровь, внутренние органы (особенно селезенка, печень, мозг); лептоспирозы - спинномозговая жидкость, моча, кусочки почек;

- *газовая гангрена* - кусочки ткани из области ран и пораженных тканей и органов, аппендикс, перитонеальная жидкость, секрет шейки матки, легкие, кровь (в зависимости от клинических проявлений), а также инородные тела (кусочки орудия травмы, одежды) в случаях их обнаружения; герпес обычный - головной мозг, печень;

- *гонококковая инфекция* - отделяемое уретры, влагалища, шейки матки, прямой кишки; предстательная железа, экссудат суставов, воспаленных придатков и брюшины;

- *грипп и другие вирусные инфекции респираторной группы* - кусочки трахеи, крупных бронхов, легких, мазки-отпечатки с поверхности слизистой оболочки трахеи, бронхов, поверхности разрезов легких;

- *дизентерия* - содержимое нижних отделов толстой кишки, кровь, моча, мезентериальные железы, печень, селезенка;

- *дифтерия, ангина Венсена* - пленки и отделяемое с пораженных участков слизистых оболочек (зева, носа, половых органов, глаз), кожи, кровь;

- *коклюш* - легкие, слизь носоглотки;

- *легионеллез* - фрагменты легочной ткани, плевральный экссудат;

- *лейшманиоз (внутренний)* - костный мозг, селезенка, печень, кровь;

- *лиштериоз* - головной мозг, печень, селезенка; менингококковые инфекции - спинномозговая жидкость, мозговые оболочки, кровь, слизь из зева, тканевая жидкость, гной;

- *орнитоз* - кусочки легких из пневмонических очагов, селезенка, экссудат из плевральных полостей;

- *оспа* - кусочки кожи и слизистых оболочек с элементами сыпи, чешуйки и корочки, кровь из сердца, печень;

- *пневмококковая инфекция, инфекция капсульными бактериями Фридендера, инфекция гемофилами Афанасьева - Пфайфера* - легкие, слизь носоглотки, мокрота, кровь, гной, моча, спинномозговая жидкость, плевральные и другие экссудаты;

- *полиомиелит* - мозг (продолговатый и спинной), кровь, содержимое толстой кишки;

- *сап* - кровь из сердца, моча, кусочки органов (печень, селезенка, легкие, почки), кожи и слизистой оболочки в изъязвленных участках, лимфатические узлы, содержимое пустул, абсцессов, материал из очагов творожистого некроза;

- *сибирская язва* - пораженные участки кожи, лимфатические узлы, кровь, кусочки внутренних органов (селезенка, печень, легкие, головной мозг вместе с мягкой и сосудистой оболочками), экссудат из грудной и брюшной полостей, спинномозговая жидкость, костный мозг;

- *сифилис* - отделяемое слизистых оболочек, кусочки тканей в области поражения, внутренние органы, кровь, спинномозговая жидкость;

- *стафилококковые, стрептококковые инфекции, инфекции синегнойной палочкой* - гной, экссудат, кровь, участки пораженных тканей и органов, соскобы со слизистой оболочки зева, региональные лимфатические узлы; столбняк - гной, кусочки ткани из пораженных областей, старых рубцов, кровь, печень, селезенка, инородные тела в виде кусочков орудия травмы и др.;

- *сыпной тиф* - кровь, внутренние органы, кусочки кожи с элементами сыпи; токсикоинфекции, вызванные:

- *кишечной палочкой* - содержимое тонкой кишки, кровь из сердца, печень, селезенка, легкие, почки, лимфатические узлы кишечника;

- *сальмонеллами* - паренхиматозные органы, кровь из сердца, содержимое желудка и тонкой кишки, лимфатические узлы кишечника;

- *протеем* - содержимое тонкой и толстой кишок;
- *стафилококком* - содержимое тонкой и толстой кишок;
- *палочкой газовой гангрены* - содержимое тонкой кишки (200 - 300 мл), перитонеальная жидкость, кишечные и брыжеечные лимфатические узлы, кровь из сердца, печень;
- *бациллой ботулизма* - печень, отрезки тонкой кишки, желудок с содержимым, головной мозг, кровь;
- *токсоплазмоз* - головной мозг, печень, селезенка, легкие, лимфатические узлы;
- *туберкулез* - мокрота, мазки из гортани, кусочки легких и других внутренних органов (в зависимости от характера поражения), моча, спинномозговая жидкость;
- *холера* - три отрезка тонкой кишки длиной 10 - 15 см, желчный пузырь;
- *чума* - фрагменты бубона и материал кожных поражений (пустулы, везикулы, язвы, отек, карбункул), лимфатические узлы - паховые, бедренные, подмышечные, подчелюстные, околоушные, бифуркационные, у корня легких, мезентериальные, фрагменты паренхиматозных органов (селезенка, печень, легкое), кровь из полости сердца или крупных сосудов, костный мозг из трубчатой (бедро) или губчатой (ребро, грудина) костей; дополнительно - ликвор, экссудат из плевральной полости и др.;
- *СПИД* - кровь из полости сердца.

ПРИНЦИПЫ ПРОВЕДЕНИЯ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ В СЛУЧАЯХ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ

Р.А. Насыров, В.Ф. Мельникова, О.Л. Красногорская, Е.Д. Попова, Т.А. Наркевич /ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России // Педиатр. – 2018 – Т. 9 – № 3 – С. 85–105. doi: 10.17816/PED9385-105

Подходы к трактовке отдельных состояний, ставших первоначальной причиной смерти в перинатальном периоде

В руководстве «Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10)случаям смерти в перинатальный период: МКБ-перинатальная смертность (МКБ-ПС)» выделяют основные группы причин перинатальной смерти, которые следует относить к определенному периоду: антенатальному (до начала родовой деятельности), интранатальному (во время родов) и раннему неонатальному (168 часов жизни новорожденного).

Существуют определенные сложности в выборе первоначальной причины смерти и трактовке отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде.

Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99).

Врожденные пороки развития в перинатальной патологии занимают особое место по частоте и тяжести поражения. При составлении диагноза в случаях врожденных пороков развития нужно учитывать следующие моменты:

1) нельзя ограничиваться диагнозом «врожденный порок развития» или «множественные пороки развития», за этим родовым понятием должна следовать детальная характеристика форм; 2) в случаях множественных пороков развития необходимо установить, не укладывается ли совокупность обнаруженных пороков в тот или иной синдром (генный, хромосомный, средовой), что имеет большое значение для профилактики врожденных пороков развития.

Врожденные пороки развития, несовместимые с жизнью или приведшие к смертельным осложнениям, являются ведущей патологией и выносятся в патологоанатомический диагноз как основное заболевание.

В случаях, когда врожденные пороки развития сочетаются с инфекционными заболеваниями, эти две нозологические формы в зависимости от тяжести и характера поражения могут выступать в диагнозе как конкурирующие или сочетанные заболевания. Также врожденные

пороки развития могут быть отнесены к категории фоновых или сопутствующих заболеваний в зависимости от их роли в танатогенезе

Недоношенность (P05).

В соответствии с инструкциями тома II МКБ-10 недоношенность не должна указываться в качестве основного заболевания или состояния плода или новорожденного, если только это не было единственным известным состоянием плода или новорожденного. По текущим правилам МКБ-10 малая масса тела и недоношенность фиксируются в рамках одного кода (при наличии данных о массе тела и гестационном возрасте приоритет при кодировании имеет масса тела). Прогнозы для детей, рожденных раньше срока с малым весом, соответствующим гестации, отличаются от прогнозов для детей с таким же весом, считающимся малым для данного срока гестации. Указывать недоношенность в качестве основного заболевания или патологического состояния новорожденного рекомендуется только в случае наличия других свидетельств этого предположения — например, при указании гестационного возраста менее 28 недель. Помимо этого, в соответствии с инструкциями тома II МКБ-10 диагноз недоношенности может быть указан как основная причина заболевания или патологического состояния новорожденного, только если в качестве единственной другой причины перинатальной смерти указывается дыхательная недостаточность.

Родовая травма (P10–P15).

Родовую травму в качестве основного заболевания можно расценивать только в случае обнаружения морфологического субстрата механического повреждения тканей ребенка или плода (растяжения, разрывы, надрывы, переломы, вывихи и т. п.). При этом диагноз должен начинаться с указаний на локализацию и характер механических повреждений тканей ребенка (плода), полученных в процессе родового акта 25. Разнообразные кровоизлияния, в том числе и внутричерепные (субдуральные, внутрижелудочковые), а также церебральная лейкомаляция (P91.2), без указаний на механические повреждения не могут рассматриваться в качестве родовой травмы и должны трактоваться как осложнения. Данные патологические состояния обнаруживаются не только при родовых травмах, но и при асфиксии, врожденных инфекциях, пневмопатиях, наследственных и приобретенных геморрагических диатезах, инфузионной гиперосмолярной терапии и др.

Асфиксия плода и новорожденного (P20, P21)

Асфиксия плода (внутриутробная асфиксия) в большинстве случаев является результатом: 1) острого прекращения маточно-плацентарного или плацентарно-плодного кровообращения; 2) проявления различных фетопатий инфекционного и неинфекционного генеза. Асфиксию плода в качестве основного заболевания можно рассматривать только в случаях

мертворождения. Следует обязательно указывать период ее наступления: антенатальная (P20.0) или интранатальная (P20.1).

Асфиксия новорожденного - это патологическое состояние, обусловленное несостоятельностью самостоятельного дыхания ребенка. Нарушение акта самостоятельного дыхания может наблюдаться при рождении ребенка в состоянии гипоксии или без нее и нарастать в первые часы и сутки внеутробной жизни. У новорожденных, независимо от массы тела и срока гестации, необходимо избегать оценки выявленной асфиксии как основного заболевания и продолжить поиски ее субстрата, которым чаще всего бывают пневмопатии, остаточные явления внутриутробной асфиксии, пороки развития легких, сердца, инфекции. Эти виды патологии следует расценивать как основное заболевание новорожденного, а асфиксию при этом регистрировать в качестве смертельного осложнения и кодировать рубрикой (P21).

В случаях асфиксии плода при искусственном прерывании беременности по медицинским показаниям со стороны матери в качестве основного заболевания указывают антенатальную асфиксию (P20.0), а патологию матери кодируют в соответствии с имеющимся у нее заболеванием, ставшим причиной прерывания беременности. В случае искусственного прерывания беременности по показаниям со стороны плода в качестве основного заболевания следует указывать заболевание плода, послужившее поводом для прерывания беременности, а спровоцированную асфиксию считать осложнением и непосредственной причиной смерти.

Дыхательные расстройства, характерные для осложнения. Данные патологические состояния перинатального периода (пневмопатии).

Синдром дыхательных расстройств (СДР), или «респираторный дистресс-синдром» (РДС) новорожденного, — расстройство дыхания у детей в первые дни жизни, обусловленное незрелостью легких и первичным дефицитом сурфактанта. Встречается тем выше, чем меньше гестационный возраст и масса тела ребенка при рождении. Патологоанатомически при этом определяются пневмопатии, которые включены в рубрики: «Болезнь гиалиновых мембран» (P22.0), «Первичный ателектаз новорожденного» (P28.0), «Легочное кровотечение» (P26). Указанные состояния чаще встречаются у недоношенных детей с врожденной инфекцией. В этих случаях инфекция должна играть роль основного заболевания, а пневмопатии — осложнения. По мнению П.А. Самохина, Т.А. Дель только «неинфекционные» или неуточненные пневмопатии могут претендовать на роль эквивалента нозологической единицы и являться первоначальной причиной смерти (основным заболеванием).

Все формы пневмопатий, как правило, осложняются асфиксией новорожденного, которую следует рассматривать уже как причину непосредственной смерти.

Ателектазы – неполное расправление лёгкого или его части. Причиной этой патологии могут послужить недостаточная зрелость лёгочной ткани, недостаточный синтез или снижение активности сурфактанта, нарушение мышечной или нервной регуляции акта дыхания, обтурация бронхов аспирированной слизью. При гистологическом исследовании в лёгких видны преимущественно спавшиеся альвеолы, а немногочисленные расправленные альвеолы в виде мелких полостей с неровными контурами имеются в небольшом количестве.

Отёчно-геморрагический синдром наблюдается преимущественно у недоношенных новорождённых. При этом синдроме характерны развитие диффузного отёка лёгочной ткани, кровоизлияния по соединительнотканым прослойкам и в просветы респираторной паренхимы. Причиной этой патологии является незрелость респираторной ткани и недостаточность сурфактанта. При микроскопическом исследовании определяется морфологически незрелая респираторная ткань без формирования альвеол. Респираторные просветы разделены широкими тканевыми перегородками, капилляры частично соприкасаются с просветами. Альвеолярные ходы, бронхиолы содержат отёчную жидкость, нередко с примесью эритроцитов. Соединительнотканые прослойки и плевра отёчны, с наличием диапедезных кровоизлияний.

Болезнь гиалиновых мембран (респираторный дистресс-синдром). Морфологически лёгкие безвоздушны или маловоздушны. В препаратах можно видеть гиалиновые мембраны, представленные гомогенными эозинофильными массами, выстилающие в виде колец внутреннюю поверхность альвеол, и тем самым создающие препятствие для газообмена. Альвеолярный эпителий в местах расположения мембран подвергается некрозу. Наиболее часто встречаются в субплевральных отделах. В участках ателектаза мембраны не обнаруживаются. Одним из основных факторов развития болезни гиалиновых мембран считается уменьшение количества сурфактанта (сложного вещества липидно-белково-углеводной природы, регулирующего поверхностное натяжение альвеол при изменении их объёма). В случаях смерти новорождённого в первые сутки после рождения обнаруживают небольшие рыхлые мембраны на фоне отёка и ателектаза, на 2-3-и сутки отёк уменьшается, мембраны становятся плотными, ателектаз сохраняется, на 4-5 сутки мембраны подвергаются фрагментации и резорбируются альвеолярными макрофагами.

Кровоизлияния в лёгких могут располагаться субплеврально, интральвеолярно, интерстициально или захватывать все тканевые слои,

встречаются поверхностно расположенные экхимозы. Причиной их возникновения могут быть различные факторы, одним из которых является развившаяся гипоксия, вследствие внутриутробной асфиксии.

Инфекционные болезни, специфичные для (основным заболеванием) и с него следует начиперинатального периода (P35–P39). В данный блок трехзначных рубрик включены инфекции, приобретенные внутриутробно или во время родов. Внутриутробные инфекционные заболевания в перинатальном периоде в качестве основного заболевания следует рассматривать в случаях выявления у плода (новорожденного) генерализованного характера альтеративных изменений, экссудативного или пролиферативного воспаления в легких, головном мозге, печени и других органах. Заключительный патологоанатомический диагноз внутриутробной инфекции у плода (новорожденного) должен базироваться на данных морфологического изучения при сопоставлении их с результатами лабораторных исследований. Для верификации необходимо обязательное проведение вирусологического, бактериологического, иммуногистохимического исследований. У детей с врожденной инфекцией отмечаются маловесность, желтушность кожного покрова, гиперплазия печени и селезенки. Как правило, наблюдаются акцидентальная трансформация тимуса. Обязательно наличие воспалительных изменений в послее - оболочках и ворсинчатом хорионе. Мы рекомендуем в случаях выявления инфекционного процесса в перинатальном периоде использовать блоки рубрик: «Врожденные вирусные инфекции» (P35), «Другие инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода» (P39), точнее, коды четырехзначных подрубрик: «Внутриамниотическая инфекция плода, не классифицированная в других рубриках» (P39.2), «Другая уточненная инфекция, специфичная для перинатального периода» (P39.8), «Врожденный сифилис» (A50), «Бактериальный сепсис новорожденного» (P36), «Другие врожденные инфекционные и паразитарные заболевания» (P37), «Омфалит новорожденного с небольшим кровотечением или без него» (P38) и т. д.

Неонатальная аспирация мекония (P24.0), амниотической жидкости и слизи (P24.1).

Различная степень аспирации мекония и/или амниотической жидкости является следствием внутриутробной гипоксии и почти всегда наблюдается при антенатальной или интранатальной асфиксии, поэтому аспирационный синдром может быть включен в интранозологическую характеристику асфиксии. В случае, если аспирационный синдром обнаружен при исследовании умершего новорожденного ребенка, при отсутствии других причин смерти его следует считать первоначальной причиной смерти

(основным заболеванием) и с него следует начинать формулировку диагноза.

Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного (P52).

Внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) (P52.0–P52.2) — наиболее тяжелые и часто встречающиеся (в 60–90 % случаев) поражения головного мозга у недоношенных новорожденных. Отмечено, чем меньше срок гестации и масса тела при рождении, тем чаще и тяжелее ВЖК. Среди антенатальных факторов наибольшую роль играет внутри утробная вирусная инфекция. ВЖК, как правило, сочетаются с асфиксией плода и новорожденного, пневмопатиями, инфекциями и другими состояниями, сопровождающимися расстройствами кровообращения в центральную нервную систему. Поэтому в каждом конкретном случае следует подходить индивидуально к решению вопроса об основном заболевании, а именно: необходимо решить, какой процесс преобладает по тяжести (кровоизлияние или, например, пневмопатия) и служит первоначальной причиной смерти. Рассматривать ВЖК в качестве основного заболевания в случаях перинатальной смерти рекомендуется, когда констатируют ряд признаков: масса свертков и жидкой крови занимает более 50 % просвета желудочка, ВЖК в сочетании с паренхиматозным кровоизлиянием (перивентрикулярное кровоизлияние). Указанные изменения соответствуют III степени ВЖК по МКБ-10. Более тяжелое поражение — геморрагический перивентрикулярный инфаркт — условно обозначается как ВЖК-4.

ВИЧ-инфекция. ВИЧ-инфекция у матери может повышать риск перинатальной смерти, причинно-следственную связь установить обычно непросто, поэтому необходимо различать случаи перинатальной смерти, произошедшие по причине других материнских состояний, в контексте которых ВИЧ-инфекция у матери представляла собой второстепенную проблему. Рекомендуется классифицировать случаи смерти детей в контексте ВИЧ-статуса матери. Это позволит прояснить роль ВИЧ у матери в структуре перинатальной смертности.