

Л.Л. Нисевич¹, О.В. Кригер², Н.С. Селютина², И.Н. Никищев², Т.Н. Коноплёва¹, М.С. Павлова²¹ Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация² Бюро судебно-медицинской экспертизы Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Российская Федерация

К вопросу о диагностике синдрома внезапной смерти младенцев

Контактная информация:

Нисевич Лика Львовна, доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник лаборатории экспериментальной иммунологии и вирусологии НЦЗД

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2 стр. 1, тел.: +7 (499) 134-03-50, e-mail: nis-lika@yandex.ru

Статья поступила: 20.08.2015 г., принята к печати: 25.12.2015 г.

Синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ) — одна из ведущих причин смерти детей первого года жизни в большинстве развитых стран мира. В обзоре рассмотрены вопросы терминологии и изучения СВСМ в развитых странах, представлены проблемы диагностики СВСМ в России в сопоставлении с результатами собственных исследований, проанализированы факторы риска, универсальные как для СВСМ, так и для перинатальной и младенческой смерти в целом. Большой разброс значений СВСМ в России объясняется тем, что при постановке такого диагноза не всегда соблюдается международный стандарт: патологоанатомическое исследование случаев скоропостижной внебольничной смерти часто производится судебно-медицинским экспертом, а не детским патологоанатомом, не используются вирусологические и микробиологические методы исследования. В ряде случаев отсутствует история развития ребенка или история болезни из детской поликлиники.

Ключевые слова: синдром внезапной смерти младенцев, терминология, диагностика, перинатальные факторы риска.

(Для цитирования: Нисевич Л.Л., Кригер О.В., Селютина Н.С., Никищев И.Н., Коноплёва Т.Н., Павлова М.С. К вопросу о диагностике синдрома внезапной смерти младенцев. *Вопросы современной педиатрии*. 2015; 14 (6): 645–651. doi: 10.15690/vsp.v14i6.1472)

ВВЕДЕНИЕ

Синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ), детей грудного и раннего возраста остается еще не до конца изученной проблемой медицины. Результаты аутопсии первого известного случая внезапной младенческой смерти, проведенной S. Fearn в 1834 г., были описаны в журнале *Lancet* (по данным Л.А. Кравцовой и соавт. [1]), и на протяжении почти 100 лет после этого сообщения о внезапной смерти младенцев «смерть в колыбели» появлялись в разных странах мира.

В 1972 и 1973 гг. на парламентских слушаниях в США было принято решение о всесторонней обязательной поддержке исследовательских программ, посвященных СВСМ [2]. В 1976 г. был принят закон (так называемый Калифорнийский протокол расследования и вскрытия случаев СВСМ), который рекомендовали судмедэкспертам и следователям, расследу-

ющим насильственные или скоропостижные смерти [3]. Протокол предписывал обязательное посмертное исследование всех случаев внезапной и необъяснимой смерти детей первого года жизни, которую следовало считать одной из причин младенческой смерти. Калифорнийский протокол действовал на территории ряда штатов США.

В 1996 г. был опубликован типовой протокол (форма отчета) о расследовании внезапной необъяснимой младенческой смерти, который не требовал включения данных о прививках. В 2006 г. согласно переработанной форме отчета сбор данных прививочного анамнеза стал обязательным [4]. В большинстве промышленных стран мира СВСМ составляет 25–30% всех случаев смерти младенцев в возрасте от 1 мес до 1 года, что дает основание считать СВСМ значимой медико-социальной проблемой [5].

L.L. Nisevich¹, O.V. Kriger², N.S. Selyutina², I.N. Nikishtsev², T.N. Konopleva¹, M.S. Pavlova²¹ Scientific Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation² Bureau of Forensic Medical Examination of Moscow City Health Department, Moscow, Russian Federation

On the Question of the Diagnosis of Sudden Infant Death Syndrome

Sudden Infant Death Syndrome (SIDS) is one of the leading causes of postneonatal mortality of infants in most developed countries. This paper presents data on terminology and on the study of SIDS in developed countries, and also examines problems of SIDS diagnostic in Russia in comparison with the results of own researches, analyzes risk factors, which are universal as for SIDS, and also for perinatal and infant death in general. The large variability of SIDS diagnosis in Russia suggests that this diagnosis often does not comply with international standard: post-mortem examination of community-acquired sudden death cases is often carried out by a forensic expert, but not by a children's pathologist, and they do not use virological and microbiological methods of investigation. In some cases, there is no infant's record or case record from children's polyclinic.

Key words: sudden infant death syndrome, terminology, diagnosis, perinatal risk factors.

(For citation: Nisevich L. L., Kriger O. V., Selyutina N. S., Nikishtsev I. N., Konopleva T. N., Pavlova M. S. On the Question of the Diagnosis of Sudden Infant Death Syndrome. *Voprosy sovremennoi pediatrii — Current Pediatrics*. 2015; 14 (6): 645–651. doi: 10.15690/vsp.v14i6.1472)

ТЕРМИНОЛОГИЯ

С 1970 г. СВСМ принято обозначать как «внезапную смерть детей первого года жизни, для которой отсутствуют адекватные для объяснения причины» [6].

В настоящее время СВСМ определяют как неожиданную ненасильственную смерть видимо здорового ребенка в возрасте от 1 мес до 1 года с возникновением смертельного эпизода, очевидно, во время сна, который остается необъяснимым после тщательного исследования обстоятельств смерти, включая проведение полной аутопсии, пересмотр обстоятельств смерти и клинической истории [7]. Таким образом, констатируется смерть без предшествующих проявлений болезни.

В связи с этим нельзя не согласиться с мнением детского патологоанатома Б. И. Глуховца [8], что термин «синдром» противоречит своему смыслу, который включает комплекс нескольких симптомов (признаков), имеющих общий механизм возникновения. По мнению автора, понятие «внезапная смерть по неустановленной причине» более соответствует ее формальной характеристике.

По сути, СВСМ является диагнозом исключения, который ставят, когда другие возможные причины, в т. ч. метаболические расстройства, исключены. К метаболическим состояниям, которые могут послужить причиной внезапной смерти, относят лактат-ацидемию, аминокацидопатии, болезни накопления гликогена, гиперглициемию и др.

Несмотря на длительное изучение СВСМ, ряд авторов отмечает, что часто имеют место путаница и разночтения в определении диагнозов («синдром внезапной младенческой смерти» и «неклассифицированная внезапная смерть младенца»), или же СВСМ подменяется другими диагнозами [9–11].

Наряду с термином СВСМ (SIDS¹) относительно недавно в литературе начали употреблять такие термины, как «внезапная неожиданная младенческая смерть» (SUID²) и «внезапная неожиданная смерть во младенчестве» (SUDI³). Центры по контролю и профилактике заболеваний США в последнее время также часто используют термин SUID для описания всех неожиданных случаев смерти.

Внезапные неожиданные случаи смерти (SUID [12–14] или SUDI [15, 16]) подразделяют на объяснимые и необъяснимые. Среди необъяснимых случаев 80% составляет СВСМ [17]. К необъяснимым внезапным и неожиданным случаям смерти (SUID или SUDI) относят также те из них, которые не определяются как СВСМ, но при которых по мнению судебно-медицинского эксперта после полного патологоанатомического исследования отсутствует четкое объяснение причины наступления летального исхода в связи с недостаточно выясненными обстоятельствами.

Объяснимыми случаями внезапной неожиданной смерти (SUID) считаются те из них, при которых судебно-медицинский эксперт выявляет конкретную причину (следствие заболевания, включающее болезни обмена веществ, а также следствие жестокого обращения с детьми). Эта подгруппа включает также смерть при случайном удушении [18–20]. Вопрос о необходимости изменений в классификации и терминологии для обозначения случаев внезапной смерти поднимался в начале 2000-х гг. [21–23] и продолжает обсуждаться по настоящее время [14, 18, 24].

В связи с этим представляет интерес исследование М. Н. Malloy и М. MacDorman [23], в котором представ-

лены данные о постнеонатальной младенческой смертности за период с 1992 по 2001 г. в США. По данным авторов, за указанный период младенческая смертность в целом снизилась на 27%, а частота СВСМ — на 55%. С 1999 по 2001 г. уровень постнеонатальной смертности существенно не изменился, а частота СВСМ снизилась на 17%. Параллельно было установлено весьма значительное увеличение числа случаев смерти по неизвестным и неуточненным причинам (до 90%). По мнению авторов, такое расхождение в показателях дает основание предполагать, что случаи, которые ранее рассматривались как СВСМ, в последние годы не были расценены в качестве таковых.

ИЗУЧЕНИЕ СИНДРОМА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ В РАЗВИТЫХ СТРАНАХ

Сообщения о случаях внезапной смерти детей первого года жизни при отсутствии истории заболевания и патоморфологических изменений, которые могли бы объяснить причину смерти, регистрируют в разных странах мира [12, 25, 26]. В Международной классификации болезней 10-го пересмотра, принятой 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения, СВСМ обозначен как «внезапная смерть грудного ребенка» под рубрикой R95 в разделе «Неизвестные причины смерти». После того, как в 80-х гг. в большинстве стран мира были приняты критерии определения синдрома и разработан стандартный протокол патологоанатомического исследования случаев скоропостижной смерти детей первого года жизни, появились и первые статистические данные по СВСМ.

По данным Центра по контролю и профилактике заболеваемости в США, СВСМ признан одной из ведущих причин смерти младенцев в возрасте от 1 мес до 1 года [27–29] и составляет менее 1 случая на 1000 живорожденных в большинстве промышленно развитых стран. Частота встречаемости синдрома в странах Европы и США составляет 0,51–0,57 на 1000 живорожденных [22, 28]. В 2–3 раза более высокие показатели зафиксированы у афроамериканцев, американских индейцев и коренных жителей Аляски [30, 31].

За время изучения СВСМ опубликованы десятки тысяч работ, посвященных различным аспектам этой проблемы. Масштабные исследования, начавшиеся в 60-х гг. XX в., продолжают и в настоящее время, привлекая внимание патологоанатомов и педиатров различных специальностей. Такое внимание медицины к проблеме внезапной детской смерти связано с тем, что наряду с постепенным снижением в развитых странах младенческой смертности от инфекционных заболеваний и других причин [27, 28], частота синдрома в течение длительного времени оставалась на достаточно высоком уровне, что свидетельствует о чрезвычайной актуальности проблемы.

Для определения факторов [32, 33] и групп риска [34, 35] по развитию СВСМ был осуществлен ряд международных проектов [36] и разработаны рекомендации по снижению частоты возникновения СВСМ [37–39]. Внедрение рекомендаций, одобренных Центром по контролю и профилактике заболеваний, позволило большинству развитых стран добиться существенного снижения смертности от данного синдрома с тенденцией к дальнейшему снижению [40, 41]. Снижение частоты СВСМ привело к снижению постнеонатальной младенческой смертности [27, 28].

¹ От англ. Sudden Infant Death Syndrome.

² От англ. Sudden Unexpected Infant Death.

³ От англ. Sudden Unexpected Death in Infancy.

В 1980 г. в США вышло 2-е издание книги Н. Althoff «Синдром внезапной смерти у детей грудного и раннего возраста» [42]. В 1-м издании монографии (1973) представлены результаты материалов вскрытий и всестороннего изучения 292 случаев внезапной и неожиданной смерти детей грудного и раннего возраста в период с 1964 по 1970 г. Второе издание дополнено описанием новых 350 случаев СВМС за последующие годы, что подтвердило актуальность проблемы. Вместе с тем более поздние исследования позволили сделать выводы, которые настоятельно потребовали пересмотреть комплекс методов диагностики, ранее применявшихся в подобных случаях. В 1983 г. эта монография была переведена на русский язык и напечатана в нашей стране [43].

ИЗУЧЕНИЕ СИНДРОМА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ В РОССИИ

Следует отметить факт, что в литературе крайне мало работ отечественных исследователей, хотя единичные упоминания о СВМС появились еще в 50–70-х гг. XX в. [44–46]. В 50-х гг. в большинстве случаев использовали термин «скоропостижная смерть». В качестве причины внезапной смерти ребенка указывали вирусное поражение сердца [47], изменения эндокринных желез [48] и другие причины. Однако чаще всего диагностировали заболевания респираторного тракта [44].

Важно отметить, что, несмотря на отсутствие клинических и морфологических признаков заболевания, причина смерти в случаях внезапной смерти ребенка первого года жизни все равно указывалась, хотя оснований для этого было явно недостаточно. При этом локализация выявленных изменений ограничивалась носоглоткой, трахеей, практически не затрагивая крупные бронхи и ткань легких. Если же после патологоанатомического исследования в окончательном заключении все же указывали на интерстициальную или мелкоочаговую катарально-десквамативную пневмонию, а также на признаки нарушения микроциркуляции (обнаруживаемые практически во всех случаях внезапной смерти), обращало на себя внимание отсутствие признаков инфекционно-токсического шока или синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Это свидетельствует о том, что диагностированная в результате патологоанатомического исследования пневмония никак не могла стать причиной летального исхода.

На этот факт в 1988 г. обратили внимание В.К. Таточенко и соавт. [49]. На основании данных Бюро судебно-медицинской экспертизы Главного управления здравоохранения Москвы 1985–1987 гг. авторы провели анализ клинических и патологоанатомических данных 88 детей, умерших на дому, и 106 младенцев, скончавшихся от острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) и пневмонии в стационаре. Целью было определить возможность постановки диагноза «Синдром внезапной смерти». Диагностика СВМС базировалась на изучении обстоятельств смерти, анализе протоколов вскрытия и результатах гистологического исследования. При таком подходе диагноз СВМС не вызывал сомнений, поскольку учитывались все его основные критерии. Авторами показано, что ежегодно в Москве СВМС можно было бы с уверенностью диагностировать у 40–45 умерших детей.

Вместе с тем при анализе причины смерти более 1500 младенцев, умерших в 1983–1988 гг. на дому, фактически на том же материале [50] авторы пришли к выводу, что ведущей причиной смерти были болезни органов дыхания, особенно часто встречающиеся у детей первого года жизни (76,3%). При этом в 90% случаев речь

шла об ОРВИ. За указанные годы зафиксировано всего лишь 2 случая СВМС. Представленные материалы отражали точку зрения судебных медиков на роль различных факторов в танатогенезе скоропостижной смерти детей.

В комментарии к статье [51] В.К. Таточенко отметил, что указание в протоколах гистологического исследования катарально-десквамативной пневмонии как основной причины смерти при отсутствии во всех случаях макроскопически видимой пневмонии является дезинформирующим педиатров и затрудняющим решение этой актуальной проблемы в нашей стране.

В целом же сам факт существования СВМС игнорировали и не регистрировали. Это объясняется тем, что в Советском Союзе существовала установка на обязательное установление причины смерти. Тем не менее сотрудники кафедры детских болезней Ленинградской (Санкт-Петербургской) педиатрической академии И.М. Воронцов и И.А. Кельмансон [52, 53] на протяжении ряда лет анализировали и собирали данные обо всех случаях внезапной смерти детей первого года жизни, родившихся или проживавших в этом городе. Помимо регистрации и анализа случаев СВМС оценивали роль микросоциального окружения у скоропостижно скончавшихся детей [54], изучали особенности поведения детей, угрожаемых по развитию СВМС [55], факторы риска нарушения сна у внезапно умерших детей [56] и ряд других аспектов. Работы представляли интерес не только для педиатров России, где серьезные исследования в этой области начали проводиться относительно недавно, и о СВМС было известно не очень много. Результаты исследований И.М. Воронцова [57, 58] и И.А. Кельмансона [54, 59] неоднократно публиковались за рубежом.

В середине 90-х гг. стало очевидным, что проблема СВМС является актуальной и для России, ввиду чего для изучения механизмов СВМС на базе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии был создан Федеральный детский научно-практический центр диагностики и лечения нарушений ритма сердца во главе с М.А. Школьниковой. Особое внимание в Центре уделяли изучению сердечных и других факторов риска развития СВМС и других жизнеугрожающих состояний. Регистрация случаев СВМС в соответствии с международными стандартами внедрена в практику здравоохранения на всей территории РФ в 1999 г.

Работы Л.А. Кравцовой и М.А. Школьниковой [2, 60, 61] в немалой степени способствовали повышению интереса к этой проблеме. В последние годы исследования, посвященные СВМС, начали активно проводиться не только в Санкт-Петербурге и Москве, но и в других городах России (Иркутске [62], Кемерово [63], Самаре [64], Екатеринбурге [65], Перми [66], Сыктывкаре [67], Казани [68], Саратове [69]), а также в республиках бывшего Советского Союза (Белоруссии [70] и Украине [71]).

Внезапно и неожиданно смерть может наступить и при многих тяжелых заболеваниях с явно выраженными клиническими проявлениями, которые могут быть расценены как жизнеугрожающие состояния. В этих случаях используется термин «скоропостижная смерть». Среди подобных состояний у детей раннего возраста ведущее место занимают инфекции (как врожденные генерализованные, так и острые респираторные с поражением органов дыхания) [72].

Патологические находки, свидетельствующие о наличии воспалительных реакций и инфекций, описаны не только при жизнеугрожающих состояниях, но и при СВМС [73, 74]. При этом речь идет как о вирусных [66, 75], так и о бактериальных инфекциях [76]. По мнению авто-

ров [66], анализировавших медицинскую документацию и протоколы аутопсии детей первого года жизни, внезапно умерших на дому, основными причинами СВСМ в 66,7% являются оппортунистические инфекции с хроническим течением (цитомегаловирусная инфекция) и в 33,3% — ОРВИ (чаще грипп) на фоне фетопатий и выраженного иммунодефицита. При этом ОРВИ, вызываемые РНК-содержащими вирусами (грипп, парагрипп и RS-вирус), могут играть роль триггера активации внутриутробных оппортунистических инфекций или развития собственно СВСМ [75].

Известно, что прижизненная диагностика внутриутробной инфекции в период новорожденности при неявно выраженных клинических признаках часто бывает весьма затруднительна [72]. Даже после аутопсии без гистологического и вирусологического исследования, включающих быстрый культуральный метод, ПЦР и ПЦР *in situ* [77], не всегда удается поставить диагноз внутриутробной инфекции.

На основании данных зарубежных [38, 39] и собственных исследований [2, 61] Л.А. Кравцова и М.А. Школьниковы описали общие признаки, свойственные большинству случаев синдрома, и предложили алгоритм (6 клинических и 12 морфологических признаков), который может послужить вспомогательным методом диагностики при анализе случаев ненасильственной смерти детей с подозрением на СВСМ. В ряде случаев (но далеко не всегда) описанные признаки позволяют осуществить разграничение СВСМ и скоропостижной смерти от жизнеугрожающих состояний.

В 2002 г. совместно с сотрудниками кафедры патологической анатомии Российского государственного медицинского университета (на базе прозектуры Морозовской ДГКБ) было проанализировано 23 случая скоропостижной ненасильственной смерти детей первого года жизни, у которых в направлениях на аутопсию было указано: «Найден мертвым в кроватке», «Синдром внезапной детской смерти» [78]. Анализ результатов патологоанатомического и вирусологического исследования показал наличие у всех внезапно умерших детей признаков врожденной генерализованной вирусной инфекции смешанной этиологии, обусловленной вирусами краснухи, герпеса, цитомегаловирусом, энтеровирусами. В трахее и легком у всех умерших также были обнаружены морфологические признаки острых респираторных заболеваний и пневмонии. В отпечатках трахеи и легкого выявлены антигены респираторных вирусов и гриппа. Ни в одном случае в окончательном заключении диагноз СВСМ не был подтвержден.

Несмотря на то, что во всех случаях у умерших была диагностирована врожденная вирусная инфекция с множественным поражением различных органов и систем, непосредственной причиной смерти были болезни органов дыхания с развитием пневмонии различного характера и этиологии. Это были острые вирусные пневмонии серозно-десквамативного характера, вирусно-бактериальные пневмонии, первичные атипичные пневмонии (более известные как интерстициальные), а также пневмонии, вызванные грибами. Рассматриваемые случаи нельзя отнести к понятию «внезапной смерти на фоне полного здоровья», которая не могла быть предсказана из анамнеза.

Однако в любом случае, если у половины умерших диагноз врожденной генерализованной вирусной инфекции был поставлен только после проведения морфологического и вирусологического исследования, а при жизни и непосредственно после аутопсии врожденная инфекция не была диагностирована, надо полагать, что по крайней мере у половины умерших не было угрожаю-

щего жизни состояния. По-видимому, описанные случаи служат примером скоропостижной внебольничной смерти при неочевидных жизнеугрожающих состояниях. Мы считаем, что в данных случаях ОРВИ являются не пусковым, а разрешающим фактором танатогенеза детей, скоропостижно скончавшихся на дому.

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА СИНДРОМА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ

Среди факторов риска СВСМ выделяют 2 основные группы: социально-демографические и перинатальные, на которых следует остановиться подробнее. К перинатальным факторам риска СВСМ прежде всего относят материнские [79–81], многие из которых напрямую связаны с вирусной инфекцией [82]. Это, в первую очередь, отягощенный акушерско-гинекологический анамнез. Известно, что любая патология беременности (обострение хронических болезней во время беременности, острые инфекционные заболевания, угроза прерывания) приводит к хроническому кислородному голоданию и развитию фетоплацентарной недостаточности [83–85].

В условиях гипоксии повышается активность репликации вирусов, увеличивается вероятность внутриутробного инфицирования плода и накопление вирусов в тканях различных органов плода. В то же время тканевая гипоксия усиливается под воздействием вирусной инфекции, которая индуцирует гипоксические состояния. В результате в организме плода развивается иммунопатологический процесс, сопровождающийся задержкой развития плода, незрелостью к сроку гестации, преждевременными родами [82], рождением ребенка с низкой массой тела [86], в ряде случаев — смертью плода или новорожденного [82].

Таким образом, различная патология во время беременности и родов создает благоприятную основу для временных и более стойких изменений различных систем, что сопровождается выраженным нарушением адаптации организма новорожденного.

К перинатальным факторам риска развития СВСМ относят недоношенность [87, 88], низкую массу тела при рождении [60, 89], наличие признаков морфофункциональной незрелости к сроку гестации, асфиксию в родах [60]. Нарушение основных функций организма ребенка может наблюдаться как непосредственно после родов, так и в более отдаленном периоде [90]. Последствием недоношенности является нарушение контроля и регуляции сердечного ритма [91] и дыхания [92]. Чем более слабым родился ребенок, тем больше его уязвимость к воздействию неблагоприятных факторов окружающей среды, и тем более высок риск неадекватных компенсаторных реакций в ответ на возникающую асфиксию или гипоксию.

Таким образом, отягощенный акушерско-гинекологический анамнез и другие перинатальные факторы являются универсальными с точки зрения неблагоприятного воздействия на организм как при синдроме внезапной смерти, скоропостижной смерти при очевидных и неочевидных жизнеугрожающих состояниях, так и в случае смерти в перинатальном и младенческом возрасте. И вряд ли можно считать вполне здоровым ребенком недоношенного младенца с низкой массой тела, с признаками задержки развития органов и морфофункциональной незрелости.

Лечение фетоплацентарной недостаточности как основной причины хронической гипоксии может способствовать улучшению функции плаценты и оптимизации условий развития плода, снижению частоты осложнений в родах и вероятности инфицирования плода и новорожденного [84, 85].

ДИАГНОСТИКА СИНДРОМА ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦЕВ В РОССИИ

На базе 2-го танатологического отделения Бюро судебной экспертизы (Москва) мы провели анализ 122 протоколов вскрытия детей в возрасте от 1 мес до 1 года, скоропостижно скончавшихся на дому в 2007–2009 гг. В окончательном заключении, по официальной сводке, в 73,8% случаев причиной смерти была указана ОРВИ. Однако инфекционно-токсический шок или интоксикация были выявлены менее чем у половины (43,8%) детей. Пневмония как осложнение ОРВИ была диагностирована в 37,8% случаев. В 9,8% наряду с диагнозом ОРВИ (без признаков интоксикации и пневмонии) был поставлен диагноз «Прочие».

Безусловно, гистопатологический диагноз в высшей степени субъективен. Одни патологоанатомы трактуют обнаруженные гистопатологические проявления как летальные, а другие считают их тривиальными. При этом часто имеет место явная недооценка патологических врожденных изменений в тканях и органах умерших, которые в окончательном диагнозе указываются как «Прочие» [8, 93].

Если исключить из общего числа скоропостижно скончавшихся на дому с ОРВИ и признаками инфекционно-токсического шока, интоксикации и/или пневмонии и случаи с диагнозом «Прочие», за которым может скрываться различная врожденная патология, по крайней мере в нескольких случаях мог бы быть поставлен диагноз СВСМ. Тем не менее, это не было сделано ни в одном случае.

Всего с 2006 по 2013 г. в той же прозектуре были исследованы материалы аутопсии 336 случаев внебольничной скоропостижной смерти детей первого года жизни. Необходимо отметить, что в 34,7% после проведения аутопсии пневмония не была выявлена, а в ряде случаев и наличие ОРВИ вызывало сомнение. В 6 случаях непосредственно после проведения аутопсии был поставлен диагноз «СВСМ (под вопросом)».

После проведения патологоанатомического и вирусологического исследования ОРВИ и пневмония как осложнения (при отсутствии макроскопически видимой пневмонии) были указаны в заключительном диагнозе в качестве непосредственной причины смерти в 88% случаев! В 3 случаях был поставлен диагноз «Синдром внезапной детской смерти», еще в 3 — «Синдром внезапной детской смерти на фоне начинающейся острой респираторной вирусной инфекции». Представленные данные напоминают результаты, опубликованные почти 30 лет назад [50].

Приходится признать, что и в настоящее время ряд патологоанатомов регистрируют ОРВИ с умеренно выраженными проявлениями (явно недостаточными для объяснения летального исхода) в качестве основной причины смерти в патологоанатомическом заключении гораздо чаще, чем это наблюдается в действительности. При этом ведущую роль играет квалификация прозектора. По мнению детского патологоанатома, существу-

ет обратная зависимость между частотой диагностики СВСМ и уровнем специализации прозектора [8].

Представляют интерес данные сравнительной оценки результатов деятельности судебно-медицинских экспертов (2001–2005) и детских патологоанатомов (2006–2010) в Ленинградской обл. [8]. Установлено, что показатели внезапной внебольничной младенческой смертности за учтенный промежуток времени снизились более чем в 3 раза (с 2,51 в 2001 до 0,80‰ в 2010 г). По мнению автора, столь значительное уменьшение числа случаев СВСМ могло быть связано с несовершенством патоморфологического исследования, обусловленным недостатком необходимых знаний у судебно-медицинского эксперта. Детский патологоанатом с более высокой квалификацией обратит внимание на минимальные морфологические признаки инфекционного поражения миокарда в виде диффузного продуктивного воспаления [64, 93], а для этого, кроме строгого соблюдения диагностического стандарта [14, 16, 94], также необходимо использовать широкий спектр лабораторных тестов с поиском в материалах аутопсии энтеровирусов, вирусов краснухи, герпеса, хламидий и микоплазм, вызывающих инфекционное поражение миокарда [8].

Наиболее часто при внезапной смерти выявляют катаральный трахеит, мелкоочаговую пневмонию или катаральный энтероколит. Сами по себе перечисленные выше патологические изменения считаются недостаточными для объяснения причины смерти, но тем не менее их указывают в качестве причины летального исхода. В этих случаях необходимо искать признаки инфекционного поражения жизненно важных центров, к которым относятся ритмогенные структуры сердца [64, 69, 93]. При отсутствии необходимой квалификации судебно-медицинский эксперт констатирует СВСМ.

По-видимому, именно этим объясняются существенные различия в частоте диагностирования необъяснимых случаев смерти младенцев по данным различных прозектур и большой разброс показателей диагностики СВСМ в Российской Федерации: 0,06–2,08 на 1000 родившихся живыми [60].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

При диагностике СВСМ не всегда соблюдают международный диагностический стандарт: отсутствует квалифицированное описание места происшествия; патологоанатомическое исследование часто проводится судебно-медицинским экспертом, а не детским патологоанатомом; в ряде случаев отсутствует история развития или болезни ребенка из детской поликлиники. Вышеперечисленное не позволяет провести полноценный анализ случаев скоропостижной внебольничной смерти. Усилия органов здравоохранения должны быть направлены на совершенствование детской патологоанатомической службы, на обеспечение прозектур, в которых проводится исследование случаев внезапной внебольничной смерти, возможность проведения вирусологических и микробиологических исследований.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Кравцова ЛА, Школьников МА. Синдром внезапной смерти младенцев — взгляд на проблему из XXI века. *Вопросы современной педиатрии*. 2011;10(2):71–76.
2. Школьников МА, Кравцова ЛА. Медико-социальные аспекты синдрома внезапной смерти младенцев. Информационное письмо Комитета здравоохранения г. Москвы. Приложение 1 от 2000 г. № 9. М., 2001.
3. Jones AM, Weston JT. The examination of the sudden infant death syndrome: Investigative and autopsy protocols. *J. Forensic Sci.* 1976;21:833–841.
4. Soldatenkova VA, Yazbak FE. An investigation of infant deaths following initial hepatitis B vaccination based on the Vaccine Adverse Event Reporting System (VAERS), 1992–2002. *FAAP Medical Veritas*. 2007;4:1414–1421.
5. Moon RY, Horn RS, Hauck FR. Sudden infant death syndrome. *Lancet*. 2007;370:1578–1587.
6. Beckwith J.B. Discussion of terminology and definition of the sudden infant death syndrome. In: Proceedings of the Second International Conference on the causes of sudden death in Infant. A.B. Bergman, J.B. Beckwith, J.J. Ray (eds.). Seattle: University of Washington Press. 1970. P. 14–22.
7. Willinger M, James LS, Catz C. Defining the sudden infant death syndrome (SIDS 2000): deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development. *Pediatr. Pathol.* 1991;11:677–684.
8. Глуховец БИ. Синдром внезапной детской смерти младенцев: методологические и патогенетические варианты диагноза. *Вопросы современной педиатрии*. 2011;10(2):78–81.
9. Byard RW, Krous HF. Research and sudden infant death syndrome: definitions, diagnostic difficulties and discrepancies. *J. Pediatr. Child. Health*. 2004;40(8):419–421.
10. Krous HF, Beckwith JB, Byard RW. Sudden infant death syndrome and unclassified sudden infant death: a definitional and diagnostic approach. *Clin. Pediatr.* 2004;114:234–238.
11. Moore BM, Fernbach KL, Carolan PL. Impact of changes in infant death classification on the diagnosis of sudden infant death syndrome. *Clin. Pediatr. (Phil.)*. 2008;47:770–776.
12. Carpenter RG, Irgens LM, Blair PS, Sidebotham P. Sudden unexplained infant death in 20 regions in Europe: case control study. *Lancet*. 2004;363:185–191.
13. Carpenter RG, Waite A, Coombs RC. Repeat sudden unexpected and unexplained infant deaths: natural or unnatural? *Lancet*. 2005;365:29–35.
14. Shapiro-Mendoza CK, Camperlengo LT, Kim SY, Covington T. The sudden unexpected infant death case registry: a method to improve surveillance. *Pediatrics*. 2012;129(2):486–493. DOI: 10.1542/peds.2011-0854.
15. Tomashek KM, Shapiro-Mendoza CK, Davis TM. Commentary on investigation of sudden unexpected death in infancy. *Forensic Sci. Int.* 2005;155(2–3):231–232.
16. Weber MA, Ashworth MT, Risdon RA. The role of post mortem investigations in determining the cause of sudden unexpected death in infancy. *Arch. Dis. Child.* 2008;93:1048–1053. DOI:10.1136/adc.2007.136739.
17. Kinney HC, Thach BT. The sudden infant death syndrome. *N. Engl. J. Med.* 2009;361(8):795–805.
18. Kim SY, Shapiro-Mendoza CK, Chu SY, Camperlengo LT, Anderson RN. Differentiating cause of death terminology for deaths coded as sudden infant death syndrome, accidental suffocation and unknown cause, an investigation using US death certificates, 2003–2004. *J. Forensic Sci.* 2012;57(2):364–369.
19. Calberg MM, Shapiro-Mendoza CK, Goodman M. Maternal and infant characteristics associated with accidental suffocation and strangulation in bed in US infants. *Maternal Child Health J.* 2012;16(8):1594–1601.
20. Shapiro-Mendoza CK, Kimball M, Tomashek KM, Anderson RN, Blanding S. US infant mortality trends attributable to accidental suffocation and strangulation in bed from 1984 through 2004: are rates increasing? *Pediatrics*. 2009;123(2):533–539.
21. Williams FL, Lang GA, Mage DT. Sudden unexpected infant deaths in Dundee, 1882–1891: overlying or SIDS? *Scottish Med. J.* 2001;46(2):43–47.
22. Shapiro-Mendoza CK, Tomashek KM, Anderson RN, Wingo J. Recent national trends in sudden unexpected infant death: more evidence supporting a change in classification or reporting. *Am. J. Epidemiol.* 2006;163(8):762–769.
23. Malloy MH, MacDorman M. Changes in the classification of sudden infant death: United States, 1992–2001. *Pediatrics*. 2005;115(5):1247–1253.
24. Shapiro-Mendoza CK, Camperlengo LT, Ludvidsen R. Classification system for Sudden Unexpected Infant Death case registry and its application. *Pediatrics*. 2014;134(1):210–219. DOI:10.1542/peds.2014–0180.
25. Kutir J, Paky F. Sudden infant death syndrome (SIDS) in Austria. Socioeconomic risk factors for postneonatal SIDS and non SIDS-mortality. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 1997;145(6):613–616.
26. Douglas T, Buettner P, Whitehall J. Maternal awareness of sudden infant death syndrome in North Queensland, Australia: an analysis of infant care practices. *J. Paediatr. Child Health*. 2001;37(5):441–445.
27. Mathews TJ, Menacker F, MacDorman MF. Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Health Statistics. Infant mortality statistics from the 2002 period: linked birth/infant death data set. *Natl. Vital. Stat. Rep.* 2004;53:1–10.
28. Van Norstrand DW, Ackerman MJ. Infant mortality statistics from the 2004 period linked birth/infant death data set. *Natl. Vital. Stat. Rep.* 2007;55(14):1–32.
29. Moon RY. Task Force on Sudden Infant Death Syndrome, SIDS and other sleep related infant deaths: expansion of recommendations for a safe infant sleeping environment. *Pediatrics*. 2011;128(5):1341–1347.
30. Tomashek KM, Qin C, Hsia J, Ilyas S, Barfield WD, Flowers LM. Infant mortality trends and differences between American Indian, Alaska Native infants and white infants in the United States 1989–1991 and 1998–2000. *Am. J. Public Health*. 2006;96(12):2222–2227.
31. Powers DA, Song S. Absolute change in case-specific infant mortality for blacks and whites in the US 1983–2002. *Res. Policy Rev.* 2009;28(6):817–851.
32. Pasquale-Styles MA, Tackitt PL, Shmidt CJ. Infant death scene investigation and assessment of potential risk factors for asphyxia: a review of 209 sudden unexpected infant death. *J. Forensic Sci.* 2007;52:924–929.
33. Trachtenberg FL, Haas EA, Kinney HC, Stanley C, Krous HF. Risk factor changes for sudden infant death syndrome after initiation of back to sleep campaign. *Pediatrics*. 2012;129:630–638.
34. Sachni R, Fifer WP, Myers MM. Identifying infants at risk for sudden infant death syndrome. *Curr. Opin. Pediatr.* 2007;19:145–149.
35. Malloy MH. Size for gestational age at birth: impact on risk for sudden infant death and other causes of death, USA 2002. *Arch. Dis. Child Fetal Neonatal. Ed.* 2007;92:473–478.
36. Weyand EH. Sudden, unexplained infant investigations. *FBI Law enforcement*. 2004;73(3):10.
37. Yamey G. New advice issued on prevention of sudden infant death. *Br. Med. J.* 2000;320(7231):335–340.
38. Mitchell EA. Recommendations for sudden infant death syndrome prevention: a discussion document. *Arch. Dis. Child.* 2007;92:155–159.
39. Moon RY. Sudden infant death syndrome: an update. *Pediatr. Rev.* 2012;33(7):314–320.
40. Hauck FR, Tanabe KO. International trends in sudden infant death syndrome: stabilization of rates requires further action. *Pediatrics*. 2008;122:660–666.
41. Mitchell EA, Hutchison L, Stewart AW. The continuing decline in SIDS mortality. *Arch. Dis. Child.* 2007;92(7):625–626.
42. Althoff H. Sudden Infant Death Syndrome (SIDS). *Stuttgart: Gustav Fischer Verlag*. 1980. 139 p.
43. Альтхофф Х. Синдром внезапной смерти у детей грудного и раннего возраста. Пер. с англ. М.: Медицина. 1983. 144 с.
44. Авакян Н.М., Бегларян А.Г. Скоропостижная смерть в раннем детском возрасте от интерстициальной пневмонии. Сб. трудов Ереванского медицинского института. Вып. 1. Ереван. 1956. С. 114–123.
45. Иваницкая ИН. Синдром внезапной детской смерти. Экспресс-информация. *Новости медицины и медицинской техники*. 1976;6:10–15.
46. Медведев НЮ. Некоторые вопросы танатогенеза при синдроме внезапной смерти у детей. *Педиатрия*. 1979;11:34–39.
47. Прохорова ИА. Вирусные поражения сердца как причина внезапной смерти. *Архив патологии*. 1981;43(5):78–82.

48. Митяева НА. Изменение эндокринных желез при скоропостижной смерти детей раннего возраста от острых респираторных заболеваний (Гистологические и гистохимические данные). *Судебно-медицинская экспертиза*. 1971;14(1):18–21.
49. Таточенко ВК, Стерлигов ЛА, Гольдберг НД, Романенко АИ, Темичева ЛС. Об интерпретации причин внезапной смерти. *Вопросы охраны материнства и детства*. 1988;1:19–21.
50. Баринев ЕХ, Буромский ИВ, Полунина НВ. Анализ внебольничной смертности детей в Москве. *Педиатрия*. 1990;9:76–78.
51. Таточенко ВК, Стерлигов ЛА. О внебольничной смертности детей. *Педиатрия*. 1992;3:77.
52. Воронцов ИМ, Кельмансон ИА, Цинзерлинг АВ. Синдром внезапной смерти грудных детей. *СПб*. 1995. 220 с.
53. Кельмансон ИА. Синдром внезапной смерти грудных детей: факты, гипотезы, перспективы. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 1996;1:50–55.
54. Kelmanson IA. An assessment of microsocial environment of children diagnosed as sudden infant death using «PROCESS» inventory. *Eur. J. Pediatr*. 1993;152:686–690.
55. Кельмансон ИА. Факторы риска и особенности поведения детей, угрожаемых по развитию синдрома внезапной смерти младенцев. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2007;52(6):440–444.
56. Кельмансон ИА. Факторы риска нарушений сна и синдром внезапной смерти младенцев. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2010;55(1):96–100.
57. Vorontsov IM, Kelmanson IA. Generalized view of the origins of the sudden infant death syndrome: computer assisted risk detection. *Med. Hypotheses*. 1990;33(3):187–192.
58. Tsinzerling AV, Vorontsov IM, Kel'manson IA, Ioakimova NV, Korbukov SV. Thymus mass in infants in the first year of life, who died as a result of sudden death syndrome. *Ark. Patol*. 1992;54(9):34–38.
59. Kelmanson IA. Epidemiological aspects of sudden infant death syndrome in Leningrad: anthropometric findings in victims. *Int. J. Epidemiol*. 1999;20(4):944–949.
60. Кравцова ЛА. Современные аспекты синдрома внезапной смерти детей грудного возраста. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2010;55(2):60–67.
61. Школьников МА, Кравцова ЛА. Синдром внезапной смерти детей грудного возраста. М.: *Медпрактика*. 2004. 32 с.
62. Бочкарева АК, Цибель БН. Функциональная морфология коры надпочечников при так называемом синдроме внезапной смерти детей грудного возраста. *Сибирский медицинский журнал (Иркутск)*. 1995;3(2):16–19.
63. Сутулина ИМ. Синдром внезапной смерти детей в Кемеровской области. *Мать и дитя в Кузбассе*. 2008;4:17–20.
64. Юнусова ЮР, Розумный ДВ. Количественный анализ и особенности кардиоморфогенеза у детей первого года жизни при скоропостижной смерти на дому. *Вестник РУДН*. 2009;4:304–307.
65. Ковтун ОП, Цывьян ПБ. Патологические механизмы синдрома внезапной смерти новорожденных. *Вестник Уральской медицинской академической науки (Екатеринбург)*. 2014;1(47):71–74.
66. Львова ИИ, Фрейнд ГГ, Дерюшова АВ, Леготина НС, Сидор ЕВ. Значение цитомегаловирусной инфекции в генезе синдрома внезапной смерти детей раннего возраста. *Здоровье семьи — 21 век*. 2013;1:110–122.
67. Кораблев АВ, Кораблева НН, Чижкова АН, Труфанов ВН, Кустышев ИГ. Синдром внезапной смерти младенцев в республике Коми. *Детская больница*. 2012;1:4–8.
68. Лутфуллин ИЯ, Сафина АИ. Синдром внезапной смерти у недоношенных младенцев. *Вестник современной клинической медицины*. 2014;7(6):81–84.
69. Розумный ДВ. Патоморфология кардиальных изменений при синдроме внезапной детской смерти. *Саратовский научно-медицинский журнал*. 2014;10(1):48–52.
70. Каратаева ЛА. Синдром внезапной смерти младенцев. *Здравоохранение*. 2012;7:37–42.
71. Бережной ВВ, Герман ЕЕ. Синдром внезапной детской смерти. Факторы и механизмы развития. *Профилактика. Современная педиатрия*. 2014;1(57):18–24.
72. Нисевич ЛЛ, Талалаев АГ, Каск ЛН, Парсегова ТС, Туманова ЕЛ, Миронюк ОВ, Куц АА, Меджидова АА. Значение врожденных вирусных инфекций как причины перинатальной и младенческой смерти. *Вопросы современной педиатрии*. 2005;4(2):19–25.
73. Goldwater PN. SIDS pathogenesis: pathological findings indicate infection and inflammatory responses are involved. *FEMS Immunol. Med. Microbiol*. 2004;42:11–17.
74. Highet AR. An infectious etiology of sudden infant death syndrome. *J. Appl. Microbiol*. 2008;105:625–635.
75. Bajanowski T, Rolf B, Jorch G, Brincman B. Detection of RNA viruses in sudden infant death (SID). *Int. J. of Legal Med*. 2003;117(4):237–240.
76. Stray-Petersen A, Vege A, Rognum TO. Helicobacter pylori antigen in stool is associated with SIDS and sudden infant deaths due to infectious disease. *Pediatr. Res*. 2008;64(4):405–410.
77. Адиева АА, Нисевич ЛЛ, Гаджиева ЗС, Цибилов АС, Климова РР, Куц АА. Выявление прямых маркеров вируса простого герпеса и цитомегаловируса в аутопсийном материале плодов и умерших новорожденных с помощью быстрого культурального метода и полимеразной цепной реакции. *Вопросы практической педиатрии*. 2009;6:17–21.
78. Нисевич ЛЛ, Талалаев АГ, Яцык ГВ, Меджидова АА, Парсегова ТС, Туманова ЕЛ. Острые респираторные заболевания и синдром внезапной смерти. *Пульмонология*. 2002;5:6–9.
79. Li DK, Wi S. Maternal placental abnormalities and the risk of sudden infant death syndrome. *Am. J. Epidemiol*. 1999;149(7):608–611.
80. Li DK, Wi S. Maternal pre-eclampsia/eclampsia and the risk of sudden infant death syndrome in off spring. *Paediatr. Perinat. Epidemiol*. 2000;14:141–149.
81. Getahun D, Amre D, Rhoads GG, Demissie K. Maternal and obstetric risk factors for sudden infant death syndrome in the United States. *Obstet. Gynecol*. 2004;103:646–652.
82. Нисевич ЛЛ, Талалаев АГ, Каск ЛН, Парсегова ТС, Туманова Е.Л. Перинатальные факторы риска инфицирования плода, патологии и смерти в перинатальном и младенческом возрасте. *Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии*. 2007;6(4):13–18.
83. Кулаков ВИ, Орджоникидзе НВ, Тютюнник ВЛ. Плацентарная недостаточность. Рук-во для врачей. М. 2004. 494 с.
84. Тютюнник ВЛ. Профилактика и лечение плацентарной недостаточности инфекционного генеза. *Русский медицинский журнал*. 2008;18(4):1122–1126.
85. Серов ВП, Тютюнник ВЛ, Михайлова ОИ. Современные представления о лечении плацентарной недостаточности. *Русский медицинский журнал*. 2010;4:57–63.
86. Нисевич ЛЛ, Талалаев АГ, Каск ЛН, Миронюк ОВ, Парсегова ТС, Куц АА, Меджидова АА. Врожденные вирусные инфекции и маловесные дети. *Вопросы современной педиатрии*. 2002;2:9–14.
87. Smith GCS, Pell JP, Dobbie R. Risk of sudden infant death syndrome and week of gestation of term birth. *Pediatrics*. 2003;111(6):1367–1371.
88. Thompson JM, Mitchell EA. New Zealand Cot Death Study Group. Are the risk factors for SIDS different for preterm and term infants? *Arch. Dis. Child*. 2006;91:107–111.
89. Blair PS, Platt MW, Smith IJ, Fleming PJ. Sudden infant death syndrome in sleeping position in pre-term and low birth weight infants: an opportunity for targeted intervention. *Arch. Dis. Child*. 2006;91(2):101–106.
90. Thach B. Tragic and sudden infant death: potential and proven mechanisms causing sudden infant death syndrome. *EMBO Rep*. 2008;9(2):114–118.
91. Horn RS. Effects of prematurity on heart rate control: implications for sudden infant death syndrome. *Expert Rev. Cardiovasc. Ther*. 2006;52:924–929.
92. Thompson M.W., Hunt C.E. Control of breathing: development, apnea of prematurity, apparent life threatening events, SIDS. In: Avery's neonatology: pathophysiology and management of the newborn. Eds. M.G. MacDonald, M.D. Mullett, M. Seshia. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2005. P 535–552.
93. Глуховец БИ. Миокардиодистрофия с точки зрения детского патологоанатома. *Вопросы современной педиатрии*. 2011;10(1):103–105.
94. Krous H.F., Byard R.W. International standardized autopsy protocol for sudden infant death. In: Sudden Infant Death Syndrome: Problems, Progress, Possibilities. R.W. Byard, H.F. Krous (eds.). London. 2001. P. 319–333.