**Введение.**

Неожиданное наступление смерти детей – нередкая ситуация в педиатрической практике. При этом возможны различные клинические варианты этих трагических случаев. Известно, что неожиданная смерть ребенка – вероятный и нередкий исход ряда жизнеугрожающих состояний, в том числе и достаточно выраженных по своим клиническим проявлениям. Среди подобных жизнеугрожающих состояний у детей раннего возраста ведущее место занимают инфекции, в том числе – с поражением органов дыхания. Среди них отмечались ОРВИ: грипп, респираторно-синцитиальная инфекция, аденовирусная инфекция, парагрипп и инфекции смешанной этиологии. Пневмонии занимали следующее место, они были вирусно-бактериальными, бактериальными, микотическими, пневмоцистной и смешанной этиологии. Причиной неожиданной смерти ребенка могут явиться и другие жизнеугрожающие состояния неинфекционной природы: грубые врожденные пороки развития и прогрессирующие заболевания с поражением жизненно важных органов и систем, главным образом сердечно-сосудистой системы.

Подобные варианты неожиданного наступления смерти ребенка на фоне достаточно четко выраженных клинико-анатомических симптомов жизнеугрожающих состояний не представляют существенных трудностей для интерпретации.

Существенное внимание педиатров различного профиля, в том числе детских патологоанатомов и судебных медиков, привлекает проблема неожиданного, внезапного наступления смерти ребенка на фоне относительного клинического благополучия и при отсутствии выраженных патоморфологических находок, которые могли бы рассматриваться как причина смерти. Наиболее часто это ситуация касается детей первого года жизни. В литературе за данным феноменом прочно закрепился термин «синдром внезапной смерти детей первого года жизни» (СВС).

Согласно определению, принятому на Второй Международной Конференции по внезапной младенческой смертности, ***под СВС понимают неожиданную ненасильственную смерть ребенка грудного возраста, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причины смерти данные анамнеза и патологоанатомического исследования.*** На данный момент это определение является наиболее широко используемым в международной педиатрической практике.

**Частота СВС** в среднем составляет 1 случай на 500 живорожденных детей (колебания в разных странах мира от 0,2 до 3,5 на 1000). Наиболее высокая частота СВС у детей 2-4 мес. и он очень редко бывает после 1,5 лет. Во многих странах, в частности, в США СВС – ведущая причина постнеонатальной младенческой смертности (от 1 мес. до 1 года). Максимальная частота СВС отмечается в холодное время года через 4-7 дней после похолодания в ночные или ранние утренние часы суток.

Официальные сведения о частоте СВС и уровне младенческой смертности в некоторых индустриальных странах мира представлены в табл. 1.

***Младенческая смертность и частота случаев СВС на 1000 родившихся живыми в некоторых индустриальных странах мира (данные ВОЗ)***

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Страна | Период наблюдения | Средние за изученный период показатели | |
| Младенческая смертность | Частота СВС |
| Австрия | 1980 | 10,72 | 1,72 |
| Италия | 1980, 1981 | 14,30 | 0,04 |
| Нидерланды | 1980-1985 | 8,33 | 1,04 |
| Франция | 1980-1985 | 9,15 | 1,38 |
| Ирландия | 1980-1984 | 10,33 | 1,93 |
| Германия | 1980-1986 | 10,36 | 1,35 |
| США | 1980-1984 | 11,62 | 1,46 |
| Япония | 1980-1986 | 6,31 | 0,09 |
| Израиль | 1980 | 15,27 | 0,26 |
| Австралия | 1980 | 10,72 | 1,72 |

Средняя частота СВС за 1983-1989 гг. составила в Санкт-Петербурге 0,43 на 1000 родившихся живыми детей.

Многими исследователями обращается внимание и на то важное обстоятельство, что по мере снижения детской смертности от инфекционных заболеваний, а также по мере улучшения показателей перинатальной смертности, значимость СВС в структуре младенческой смертности возрастает.

**Очаговость СВС.** Исследование вопроса о существовании очаговости СВС представляет большой интерес. Закономерности горизонтальной передачи характерны для инфекционных болезней, а относительно неинфекционных заболеваний – практически отсутствуют. Следовательно, проверка гипотезы о пространственно-временной очаговости СВС может дать ответ на вопрос о значимости нераспознанной или недооцененной инфекции в генезе данного синдрома. Этот вопрос актуален в связи с частым обнаружением клинических и (или) патологоанатомических признаков минимальной ОРВИ у детей, погибших в результате СВС. Помимо этого, выявление пространственной группировки случаев СВС наводит на мысль о значимости экологических факторов в развитии данного синдрома.

Различными авторами было проведено несколько исследований по этому вопросу, и все они установили, что различия между зарегистрированной частотой СВС и теоретически ожидаемыми показателями были статистически недостоверными. Значит, основания говорить о пространственно-временной концентрации случаев СВС отсутствует.

Отсутствие очаговости СВС является дополнительным аргументом в пользу спорадичности данного синдрома. Очевидно, эпидемиология СВС не подчиняется законам распространения контагиозных заболеваний, а следовательно, отсутствуют какие-либо основания ставить СВС в непосредственную связь с инфекционными заболеваниями, в том числе и с ОРВИ.

**Этиология.**

Определение СВС уже подчеркивает неясность его причин. Установленные факторы риска развития синдрома внезапной смерти непосредственно указывают на этиологию данного синдрома. Их делят на:

1. ***Социальные:***

* Вредные привычки родителей, особенно матери (курение, алкоголизм, наркомания и другие);
* Неблагоприятные жилищно-бытовые условия;
* Незарегистрированность брака;
* Низкий образовательный уровень родителей и недостаточное внимание их к ребенку;
* Мягкая (пуховая) подушка, матрац ребенка, тугое пеленание.

1. ***Биологические:***

* Смерть другого ребенка в семье от СВС (особенно одного из близнецов);
* Очевидные жизнеугрожающие состояния, отмечаемые у ребенка: дигестивного, неврологического происхождения, вследствие вазовагального ответа, обструкции дыхательных путей инородным телом или идиопатическое с апноэ более или менее 20 сек., сочетающиеся с брадикардией, цианозом, бледностью кожных покровов и (или) выраженной гипотонией (абортивный СВС);
* Отягощенный акушерско-гинекологический анамнез у матери (многочисленные аборты и выкидыши в анамнезе, многократные роды с короткими промежутками между ними, юный или пожилой возраст первородящей);
* Отягощенное течение беременности у матери (стойкая артериальная гипотония, особенно перед родами, анемия во время беременности, низкорослость матери – рост менее 149 см., стремительные роды, преэклампсия и др.);
* Неонатальная патология (рождение ребенка либо с очень крупной массой, либо с очень малой, задержка внутриутробного развития, асфиксия новорожденных, позднее прикладывание к груди, зондовое питание в первые дни жизни, спинальная травма, приступы апноэ, длящиеся более 10 сек., во время сна с быстрыми движениями глазных яблок, диагностированные в первые недели жизни, синдром дыхательных расстройств, бронхолегочная дисплазия, внутричерепные кровоизлияния, перинатальная постгипоксическая энцефалопатия, внутриутробные инфекции);
* Искусственное вскармливание;
* Избыточные или недостаточные прибавки массы тела, дисгармоническое развитие;
* Атопический или лимфатико-гипопластический диатезы, дефицит секреторного компонента Ig А;
* Вегетативная дисфункция с гиперсимпатикотонией и гиповаготонией, в частности, приводящая к сердечным аритмиям, а также электрической нестабильности сердца.

**Патоморфология СВС.**

Согласно А.В. Цинзерлингу, детей умерших внезапно, можно разделить на три группы:

1. Дети с отсутствием каких-либо клинико-анатомических признаков жизнеугрожающих состояний (8,7% вскрытий с СВС);
2. Дети с минимально выраженными клинико-анатомическими признаками ОРВИ (58,7% вскрытий с СВС);
3. Дети с неожиданно наступившей смертью, но имеющие те или иные болезни – скоропостижная смерть (врожденные пороки развития, опухоли, тяжелые инфекции и т.д. – 32,6% вскрытий детей, направленных на секцию с диагнозом СВС).

В данном случае, СВС как термин, применим лишь к первым двум группам детей.

Данные внешнего осмотра погибших от СВС детей являются малоспецифичными. Отмечается правильное телосложение, отсутствуют признаки пороков развития. Иногда выявляются стигмы дизэмбриогенеза (гемангиомы, невусы и т.п.).

При наружном исследовании погибших от СВС детей постоянно выявляется обилие трупных пятен сине-фиолетового цвета и выраженный цианоз губ и ногтей, что укладывается в морфологические признаки быстрого наступления смерти.

Интерес представляют данные внутреннего исследования.

*Головной мозг.* Головной мозг правильно сформирован. Масса головного мозга соответствует принятым нормативам. В подавляющем большинстве случаев отмечается отек и набухание головного мозга. В ряде наблюдений граница между серым и белым веществом головного мозга выражена на разрезе неотчетливо. Также у детей погибших в результате СВС отмечается глиоз ствола головного мозга. У большинства выявляется большое число реактивных астроцитов, что может указывать на повреждение гематоэнцефалического барьера.

Внимание исследователей было специально уделено изучению плотности дендритных шипиков в головном мозге погибших от СВС детей. Это продиктовано тем обстоятельством, что существуют описания морфологических признаков задержки развития нейронов ствола головного мозга, подтвержденные изучением реактивности ряда ферментов с помощью различных способов. Повышенная плотность дендритных шипиков, пониженная активность катехоламинсинтезирующего фермента, нарушение в эндорфинной системе ствола головного мозга интерпретируются именно в качестве признаков задержки развития нейронов. Дендритные шипики развиваются в фетальном периоде и достигают пика своего развития примерно на 34-36 неделе гестации. Дендриты в дальнейшем их теряют приблизительно на 20-30 день постнатальной жизни ребенка, приобретая гладкий внешний вид, который сохраняется в последующем.

Предполагается, что функция образуемой дендритными шипиками сети заключается в базисном контроле за ритмом дыхания и циклом сон-бодрствование. Можно предположить, что после утраты шипиков дендриты приобретают способность контролировать функцию дыхания в сопряжении с циклом сон-бодрствование.

Установлено, что у детей, погибших вследствие СВС, наблюдается персистирование дендритных шипиков нейронов ретикулярной формации.

Еще одним аргументом, свидетельствующим о возможной задержке темпов созревания головного мозга, является снижение числа клеток внутреннего зернистого слоя мозжечка, отмечаемое многими авторами.

К прочим морфологическим находкам, наблюдаемым в головном мозге у детей, погибших с диагнозом СВС, следует отнести повреждение белого вещества головного мозга (субкортикальная лейкомаляция), а также нарушение миелинизации ствола головного мозга.

*Сердце.* Сердце правильно сформировано. Под эпикардом наблюдаются множественные петехии. Кровь в полостях сердца и крупных сосудах жидкая, что свидетельствует о быстром наступлении смерти. Масса сердца соответствует принятым возрастным стандартам.

Важной особенностью, является выявление гипертрофии миокарда правого желудочка сердца у жертв СВС. Также заслуживает внимания наличие признаков очаговых повреждений миокарда. Микроскопически выявляется картина минимально выраженного интерстициального отека миокарда. Выше сказанное может косвенно свидетельствовать об остром нарушении микроциркуляции в миокарде у детей, погибших вследствие СВС.

*Легкие.* В легких отмечаются множественные петехии под висцеральной плеврой. В плевральной полости нередко имеется много кровянистой жидкости. Наблюдается сегментарный отек легких и (или) выраженная эмфизема в передних отделах.

Отмечается увеличение лимфоидной ткани, ассоциированной с бронхами, в виде скопления лимфоцитов в подслизистой оболочке с непостоянной и слабо выраженной инфильтрацией ими эпителиального слоя.

При патологоанатомическом обследовании нередко выявляется утолщение стенок сосудов малого круга кровообращения.

*Печень.* Масса печени соответствует принятым возрастным стандартам. Отмечается выраженное полнокровие органа и микроскопические признаки острых дистрофических изменений гепатоцитов. К числу характерных находок можно отнести наличие очагов экстрамедуллярного кроветворения.

*Желудочно-кишечный тракт.* С его стороны отмечается лишь резко вздутие желудка газами или пищевым содержимым.

*Почки.* Масса соответствует принятым нормативам. Наблюдаются острые дистрофические изменения эпителиев почечных канальцев. Выявляются признаки незрелости почечных телец.

*Селезенка.* Масса органа укладывается в принятые возрастные стандарты. Селезенка имеет, как правило, редкие мелкие фолликулы без герментативных центров.

*Надпочечники.* Масса соответствует принятым нормам. Отмечается проявление компенсаторно-гиперпластических процессов в виде аденоматозных разрастаний в дефинитивной коре большого числа микрокрист. Выявляются гигантские клетки в фетальной коре. Можно говорить об общей гипоплазии надпочечников. Помимо описанных выше изменений, выявляются такие косвенные признаки сниженной секреторной активности надпочечников, как повышение количества липидов и холестерина в трабекулярных клетках и снижение содержания РНК и сульфгидрильных групп в этих клетках.

*Тимус.* К числу характерных патологоанатомических находок, описываемых у детей, погибших вследствие СВС, следует отнести крупные размеры тимуса. При микроскопическом исследовании выявляются признаки кариорексиса лимфоцитов макрофагами. В корковом слое нередко определяется картина «звездного неба». В отдельных случаях возникает картина инверсии слоев органа, при которой корковый слой долек истончен, а мозговой слой сохраняет относительную плотность. Данные находки указывают на наличие акцидентальной трансформации тимуса.

Анализируя данные патологоанатомических исследований у детей, погибших с диагнозом СВС, можно выделить признаки, патогномоничные для жертв данного синдрома. К этим признакам относятся: гиперплазия мышечного слоя сосудов среднего и малого калибра в малом круге кровообращения и гипертрофия мышцы правого желудочка сердца; избыточное количество периадреналового бурого жира, множественные петехии под серозными листками (под эпикардом, плеврой, капсулой тимуса), глиоз ствола головного мозга, избыточное количество очагов экстрамедуллярного гемопоэза в печени, гипер- или гипоплазия гломусной ткани каротидных телец, гиперплазия хромаффинной ткани надпочечников. Данные признаки вошли в литературу под названием ***«тканевые маркеры хронической гипоксии».***

**Патогенез.**

Считается, что существует два варианта СВС:

1. Первичная остановка сердца, связанная с фибрилляцией желудочков, ведущая к вторичной смерти мозга;
2. Первичная остановка дыхания с последующей медленной остановкой сердца.

Общепринято, что СВС гетерогенен по патогенезу и у разных детей решающее значение в генезе смерти могут иметь:

* Остановка дыхания, апноэ, обусловленное как перинатальной энцефалопатией (чаще гипоксического или инфекционно-гипоксического генеза), так и другими поражениями мозга (аневризма, ангиомы, опухоли, инфекционные поражения и др.);
* Остановка сердца как проявление синдрома удлиненного Q-T интервала, других сердечных аритмий, связанных как с вегетативной дисфункцией, электролитными нарушениями, морфологическими дисплазиями в проводящей системе сердца, так и с энцефалопатиями разного генеза;
* Анафилактический шок на коровье молоко;
* Молниеносное течение РС-вирусной и других инфекций (как вирусных, так и бактериальных);
* Обструктивное апноэ во сне западающим языком при синдроме Пьера Робина (маленькая, гипоплазированная нижняя челюсть), болезни Дауна, миопатиях, тяжелых энцефалопатиях;
* Обструкция дыхательных путей при аденовирусопневмопатиях с увеличением небных, глоточной и других миндалин кольца Вальдейера-Пирогова, оторвавшимися из них пробками, частичками;
* Судороги разного генеза (в частности, при гипогликемии, спазмофилии);
* Перегревание или переохлаждение;
* Вызванная родителями обструкция дыхательных путей (случайная или умышленная);
* Гиперреактивность рефлексов верхних дыхательных путей, особенно у детей с желудочно-пищеводным рефлюксом и срыгиваниями, рвотами.

## В самом конце 80-х – начале 90-х годов было обнаружено, что у ряда умерших от СВС детей выявлена низкая концентрация субстанции Р – антагониста эндогенных эндорфинов, т.е. остановка дыхания возникает от избытка эндогенных наркотических веществ – эндорфинов.

Другая гипотеза генеза СВС связана с дефектом β-окисления жирных кислот с длинной цепью, которые при гипогликемии обеспечивают синтез кетоновых тел. Мозг при гипогликемии использует кетоновые тела как энергетический субстрат и при гипогликемии, спровоцированной голоданием, лихорадкой, банальными инфекциями, из-за дефицита образования кетоновых тел мозг может поражаться. Дефект локализован – 985-я позиция гена дегидрогеназы среднецепочечных жирных кислот. Существует мнение, что такой дефект ответственен за 15-20% случаев СВС. Согласно данным лаборатории Е.И.Шварца, в Санкт-Петербурге такая мутация распространена у 1,1% новорожденных.

Гипотезы, подчеркивающие роль дефицита магния, витамина Е и нарушения обмена липопротеидов можно выделить в биохимическую группу гипотез СВС.

Большой интерес заслуживает концепция, связывающая СВС с «рефлексом паралича страха» у детей. «Рефлекс паралича страха», или «паралич страха» является атавистическим рефлексом, наблюдаемым у многих представителей животного мира. Паралич страха – это фиксированный поведенческий ответ на чрезмерную внешнюю опасность. Он характеризуется «немедленным» моторным параличом, состоящим в генерализованной и продолжительной иммобилизации, остановке дыхания на вдохе, снижении мышечного тонуса, отсутствии реакции на внешние стимулы, внезапной и резко выраженной брадикардии в сочетании с периферической вазоконстрикцией. К числу стимулов, провоцирующих данный рефлекс, относятся ограничения движения, отсутствие поддержки, страх падения с высоты, боль, резкие незнакомые звуки (особенно труднолокализуемые), внезапное наступление тишины, отдаленные движения предметов, тени, необычная окружающая обстановка. Многие из перечисленных факторов могут вызывать чувство страха и у грудных детей, преимущественно в возрасте от 2 недель до нескольких месяцев жизни. Причем восприятие страха резко усиливается, если ребенок перед этим только что уснул.

Согласно высказанной концепции, некоторые авторы, рассматривают СВС как результат эмоционального стресса, испытываемого детьми при негативном отношении к ним родителей. СВС с этих позиций может быть следствием психоэмоциональной депривации ребенка в семьях с низким социальным статусом, что согласуется с эпидемиологическими особенностями СВС.

Рассмотренные гипотезы, затрагивающие возможные механизмы развития СВС заслуживают наибольшего внимания, хотя ими не исчерпываются многочисленные предположения о вероятных причинах СВС.

**Профилактика.**

Первичная профилактика СВС сводится к медицинскому образованию населения и совершенствованию работы центров планирования семьи, для того, чтобы женщина уже в момент планирования беременности отказывалась от вредных привычек (курение, употребление алкоголя, наркотиков), соблюдала принципы рационального питания, физической активности, образа жизни, принимала ежедневно поливитаминно-минеральный препарат.

После рождения ребенка для всех родителей важно:

* Стараться укладывать ребенка спать на спину, а не на живот, желательно на плотный матрац без подушки;
* Стремиться к тому, чтобы ребенок спал в собственной кроватке, но в одной комнате с родителями;
* Не перегревать и не переохлаждать ребенка, не пеленать его слишком туго;
* Не курить в помещении, где находится ребенок;
* Избегать воздействия на ребенка резких запахов, звуков и световых раздражителей, прежде всего, во время его сна, в том числе и дневного;
* Стремиться сохранить по мере возможности естественное вскармливание ребенка хотя бы в течение 4 месяцев жизни;
* Проводить соответствующие возрасту массаж и гимнастику, закаливание.

***В заключение*** хочется сказать, что по мнению И.М.Воронцова и А.В.Цинзерлинга, СВС можно отнести к своеобразному пограничному состоянию, обусловленному интенсивным процессом роста ребенка и активной дифференцировкой его тканевых структур, характеризующемуся выраженной дезадаптацией ребенка первого года жизни, крайним вариантом которого может быть летальный исход на фоне воздействия минимального по своей выраженности неспецифического фактора. Маркерами данного пограничного состояния, по И.М.Воронцову и А.В.Цинзерлингу, могут быть фенотипические признаки, характеризующие темпы и гармоничность биологического созревания ребенка.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.**

1. *И.М.Воронцов и А.В.Цинзерлинг* Синдром внезапной смерти детей первого года жизни. – СПб: Изд. ППМИ, 1992г. – 86с.
2. *Н.П.Шабалов* Детские болезни. – СПб: Изд. «Питер», 2000. – 1088с. (Серия «Национальная медицинская библиотека»).