

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н, проф. Таранушенко Т.Е.

Проверила: д.м.н, проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

На тему: «Синдром внезапной младенческой смерти»

Выполнил: врач-ординатор 2го года
обучения специальности Неонатология

Корж П.А.

г. Красноярск 2023

23.12.23
с.м. Корж

Оглавление

Список сокращений	3
Введение.....	4
Определения	5
Этиология и патогенез	7
Факторы риска.....	15
Диагностика и профилактика.....	18
Заключение	23
Список литературы	24

Список сокращений

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

СВМС – Синдром внезапной младенческой смерти

ЭКГ – электрокардиограмма

Синдром WPW – Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта

LCMV – вирус лимфоцитарного хориоменингита

SUDI – Sudden unexpected death in infancy

SIDS – Синдром внезапной смерти младенцев

SUID – Sudden unexpected infant deaths (Внезапная неожиданная смерть младенцев).

Введение

Снижение младенческой смертности является ведущей задачей здравоохранения в глобальном масштабе. Одной из причин младенческой смерти, недостаточно охваченной профилактическими программами во многих странах, является синдром внезапной смерти младенцев.

Случаи внезапной, неожиданной смерти ребенка на фоне относительного клинического благополучия, т.е. в отсутствие видимых причин, занимают особое место в структуре младенческой смертности. Наиболее часто в основе неожиданно наступившей внебольничной смерти ребенка лежит синдром внезапной смерти младенцев (SIDS).

Вклад младенческой смертности в структуру детской смертности наиболее значителен. Так, по данным ВОЗ, в 2016 г. в мире зафиксировано 4,2 млн случаев смерти детей в возрасте до одного года, и это составляет 75% всех смертей детей в возрасте до пяти лет.

SIDS представляет собой фатальный синдром с мультифакторным патофизиологическим механизмом, причины развития которого до конца не исследованы. По сути, данный синдром представляют собой катастрофическую мультисистемную недостаточность, которая обусловлена крайне неблагоприятным сочетанием вегетативных, респираторных и кардиогенных нарушений.

Синдром внезапной смерти младенцев (СВМС) является неизученной проблемой младенческого возраста, одной из причин смерти в постнеонатальном периоде, и до сих пор остается диагнозом исключения.

Определения

Не существует определения СВМС, которое было бы принято и использовано повсеместно, поэтому логичнее указать несколько вариантов определений, которые позволят представить картину более полно.

В 1969 г. было принято следующее определение СВМС: «внезапная, неожиданная смерть ребенка в возрасте до 1 года в отсутствии очевидных причин смерти после патологоанатомического исследования».

Синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ) — внезапная неожиданная смерть детей в течение первого года жизни с предположительным началом фатального эпизода во время сна, которая остается необъяснимой после тщательного расследования, состоящего из проведения полного вскрытия, изучения обстоятельств смерти и истории развития ребенка.

В Российской Федерации Клинические рекомендации определяют синдром внезапной смерти младенцев как внезапную 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.

Согласно определению Н. Krous, СВСМ — внезапная неожиданная смерть младенца в возрасте менее одного года, с началом фатального эпизода во время сна, который остается необъяснимым после дообследования, включающем полную аутопсию, обзор обстоятельств смерти и истории болезни.

Также СВМС стали рассматривать в рамках термина «внезапная неожиданная смерть младенца» (sudden unexpected infant death (SUID), или sudden unexpected death in infancy (SUDI)), включающего также случаи смерти от асфиксии и удушения в кровати, отравления (в т.ч. вследствие передозировки лекарств), черепно-мозговой травмы, гипо-/гипертермии, жестокого обращения с ребенком, инфекции и др.

На основании опубликованных после 2000-х гг. исследований, демонстрирующих аномалии мозга и проводящей системы сердца у внутриутробных детей, внезапно умерших после 25-й нед гестации, идентичные

найденным у младенцев, умерших внезапно и неожиданно, G. Ottaviani предложила рассматривать синдром внезапной внутриутробной необъяснимой/неожиданной смерти (sudden intrauterine unexplained/unexpected death syndrome, SIUDS) и СВМС как одно событие с общим определением «внезапная смерть внутриутробного ребенка после 25-й нед гестации или ребенка в возрасте до одного года, которая является неожиданной и остается необъяснимой после тщательного расследования, включающего осмотр места смерти, проведение патологоанатомического исследования, в т.ч. экстраэмбриональных структур».

Помимо кода по Международной классификации болезней 10-го пересмотра R95 (Внезапная смерть грудного ребенка), неожиданной смерти внешне здорового младенца может быть присвоен код R99 (Другие неточно обозначенные и неуточненные причины смерти) или W75 (Случайное удушение и удушение в кровати). В зарубежной литературе активно используется термин, объединяющий эти 3 кода по МКБ-10, — Sudden unexpected infant deaths (SUID) (Внезапная неожиданная смерть младенцев).

Этиология и патогенез

К наиболее обоснованным гипотезам развития SIDS относятся врожденные дефекты метаболизма, гипотеза иммунологической некомпетентности, серотонинергическая дисфункция, нейротрансмиттерные нарушения, кардиогенные механизмы. В настоящее время появились данные, свидетельствующие, что в основе патогенеза синдрома внезапной смерти младенцев лежат генетические механизмы.

По мнению И.А. Кельмансона, начавшего изучение СВМС в нашей стране, синдром является своеобразным пограничным состоянием, отражающим альтерацию онтогенеза. И.М. Воронцов и соавт. отнесли синдром внезапной детской смерти к 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.

Большинство исследователей придерживаются мнения о полиэтиологичной, многофакторной природе СВМС, развивающегося на фоне повышенной чувствительности, связанной с незрелостью нервной, эндокринной и иммунной систем. Эта концепция начала формироваться с модели тройного риска (Triple risk model), предложенной в 1994 г. Филиано и Кинни, согласно которой СВМС случается на пересечении трех факторов риска:

1. Уязвимый младенец (например, рождённый преждевременно — ранее 37 недель гестации, если мать курила во время беременности, при наличии врожденных аномалий кардиореспираторного контроля).
2. Критический период в развитии механизмов гомеостатического контроля (вегетативного контроля, вентиляции, регуляции состояния сна и бодрствования, температуры тела и циркадных ритмов).
3. Внешние факторы, приводящие к нарушению гомеостаза (нетяжелые респираторные или гастроинтестинальные инфекции незадолго до смерти,

лихорадка, гипертермия (перегрев) вследствие покрывания одеялом головы младенца, положение на животе во время сна).

Пик частоты приходится на возраст 2–4 месяца, когда физиологические механизмы сна еще созревают. Предполагается, что к реализации СВМС ведет незрелый кардиореспираторный контроль в сочетании с нарушением реакции пробуждения. Поддержка данной концепции обусловлена многочисленными исследованиями, демонстрирующими, что основные факторы риска СВМС (положение на животе во время сна, курение матери, недоношенность) оказывают значительное влияние на кровяное давление, частоту сердечных сокращений и их контроль, а также ухудшают реакцию пробуждения.

Гипотеза о врожденных дефектах метаболизма

К врожденным дефектам метаболизма относится в первую очередь дефицит среднецепочечной ацилкоэнзим А дегидрогеназы. При иммунологической некомпетентности генетические механизмы синдрома внезапной смерти младенцев опосредуются через систему цитокинов, играющих важную роль в иммунной системе, регулируя как интенсивность, так и продолжительность иммунного ответа. Серотонинергическая дисфункция определяется генетическими мутациями или полиморфизмами в области промоторной области гена – транспортера серотонина, что приводит к нарушению регуляции серотонина и синдрому внезапной смерти младенцев.

Существуют сообщения об измененных уровнях нейротрансмиттеров, в первую очередь факторов роста (цитокинов, нейропептидов) и повреждениях в рецепторных системах (катехоламинергических, холинергических и серотонинергических), расположенных в области ствола головного мозга. Показано, что экспрессия нейротрансмиттеров может зависеть от таких факторов, как курение матери во время беременности.

Генетическая гипотеза

Показано, что определенную роль в развитии СВМС играют полиморфизмы в следующих генах:

- гены, кодирующие ионные каналы кардиомиоцитов — SCN5A, KCNQ1, KCNH2 и RYR2, или белки, участвующие в проведении возбуждения по миокарду — на них приходится менее 5% случаев СВМС;
- ген транспортера серотонина и ген моноаминоксидазы А, влияющий на серотонинергическую и норадренергическую синаптическую передачу;
- гены, участвующие в развитии вегетативной нервной системы (ASH1, BMP2, PNOX2a, PNOX2b, RET, ECE1, EDN1, TLX3, EN1).

Кардиогенная гипотеза

Кардиогенные механизмы подразумевают наличие первичных электрических заболеваний сердца, сопряженных с высоким риском развития угрожающих жизни аритмий и внезапной смерти. К первичным электрическим заболеваниям сердца, способным вызвать внезапную смерть, относятся синдром удлиненного интервала Q–T, синдром Бругада, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, синдром короткого Q–T, генетически детерминированные каналопатии (о которых было отчасти сказано выше), структурные заболевания сердца. При новообразованных (ранее неизвестных) мутациях в определенных генах возможно развитие угрожающих жизни нарушений ритма, способных повлечь смерть.

Синдром Бругада – первичная (наследственная) болезнь аритмогенеза, характеризующаяся наличием типичного клинико-электрокардиографического симптомокомплекса, включающего особую форму блокады правой ножки пучка Гиса с подъёмом сегмента ST в одном или нескольких правых грудных отведениях на электрокардиограмме (ЭКГ), отсутствием структурной патологии сердца и различными жизнеугрожающими желудочковыми аритмиями, которые приводят к резкому повышению риска развития внезапной сердечной смерти.

Синдром удлиненного интервала QT относится к группе врожденных болезней проводящей системы, чья патогенетическая сущность заключается в генетически детерминированных изменениях структуры и функций транспортных каналов кардиомиоцитов. Данные особенности на фоне симпатической стимуляции формируют нарушение трансмембранного движения ионов калия,

натрия и кальция и замедление периода реполяризации мембраны кардиомиоцита (проявляется удлинением интервала QT на ЭКГ), определяя тем самым высокий риск развития желудочковых тахикардий, в частности полиморфной желудочковой тахикардии типа «пируэт» (*torsades de pointes*), и внезапной смерти.

Синдром удлинённого интервала QT – наиболее часто встречающийся вариант «электрических болезней миокарда», или ионных каналопатий. Выделяют три типа врождённого синдрома удлинённого интервала QT:

- 1) аутосомно-рецессивный тип: синдром Джервелла–Ланге-Нильсена, для которого характерно очень выраженное удлинение интервала QT и врождённая глухота;
- 2) аутосомно-доминантный тип с экстракардиальными проявлениями, который подразделяют на два подтипа: синдром Андерсена–Тавил и синдром Тимоти. При синдроме Андерсена–Тавил характерно удлинение интервала QT в сочетании с выраженной U-волной, полиморфной или двунаправленной желудочковой тахикардией, лицевым дисморфизмом и гипер/гипокалиемическим периодическим параличом; при синдроме Тимоти – удлинение интервала QT, синдактилия, мальформации сердца, расстройства аутистического спектра и дисморфизм. Аритмии в данном случае чаще развиваются в ответ на эмоциональный стресс или внезапный звуковой стимул (например, будильник или телефонный звонок), реже во время сна или тренировок.
- 3) аутосомно-доминантный тип: синдром Романо – Уорда, распространённость его составляет 1 случай на 2500 человек, характеризуется изолированным удлинением интервала QT. Основным провоцирующим фактором развития синкопальных состояний при синдроме Романо – Уорда является физическая нагрузка, более 60% случаев аритмических проявлений происходят при тренировках. Самым типичным провоцирующим видом нагрузки для данного генотипа считается плавание или ныряние, для детей первого года жизни такой нагрузкой может стать кормление (сосание). Нарушения ритма также чаще развиваются во время сна или эпизодов брадикардии.

Клинические проявления у них менее выражены, чем при первых двух вариантах, но повышен риск внезапной сердечной смерти.

Следует отметить, что для всех трех типов синдрома удлиненного интервала QT характерны общие черты: обмороки, потеря сознания, остановка сердца. Эпизодам синкопе может предшествовать учащенное сердцебиение, тошнота или головокружение. Иногда они могут сопровождаться клонико-тоническими судорогами, непроизвольным мочеиспусканием, что затрудняет дифференциальную диагностику с эпилептическими припадками. Согласно исследованиям Toft et al., при синдроме удлиненного интервала QT могут встречаться и вазовагальные синкопе, в частности у пациентов с мутациями в генах калиевых ионных каналов.

Короткий QT-интервал, определяемый электрокардиограммой, вызывает подозрение на синдром короткого QT. Это редкое, но жизнеугрожающее состояние, связанное с внезапной сердечной смертью, является генетически детерминированным и обусловлено мутациями в генах, кодирующих белки сердечных ионных каналов, ответственных за потенциал действия кардиомиоцитов. Ассоциированные гены включают гены, кодирующие калиевые каналы (KCNH2, KCNQ1, KCNJ2) и катионные каналы (SCN5A), гены, кодирующие субъединицы кальциевых каналов L-типа (CACNA1C, CACNB2b, CACNA2D1), и, реже, гены анионообменника, такие как SLC4A3. Ионные нарушения приводят к ускоренной реполяризации, укороченной продолжительности потенциала действия предсердий и желудочков и последующему повышению риска тахикардий и внезапной сердечной смерти.

Пациенты с синдромом короткого QT могут демонстрировать самые разнообразные проявления: от аномальной ЭКГ у лиц, никогда не испытывающих проблем со здоровьем, связанных с этим заболеванием, до сердцебиения, головокружения, обморока и, в худших случаях, внезапной сердечной смерти из-за полиморфной желудочковой тахикардии и фибрилляции желудочков. Хотя клиническая картина может быть вариабельной, пациенты, как правило, имеют тяжелый фенотип заболевания. У одной трети пациентов наблюдается остановка

сердца, и примерно 90% имеют положительный семейный анамнез внезапной сердечной смерти. Как и в случае с синдромом Бругада и удлинённым интервалом QT, эти явления часто возникают во время отдыха.

Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (ВПУ либо WPW) – сочетание электрокардиографического феномена, иллюстрирующего предвозбуждение желудочков сердца по дополнительному (аномальному) атриовентрикулярному соединению и пароксизмальной атриовентрикулярной реципрокной (re-entry) тахикардии, возникающей в результате реализации механизма повторного входа электрического возбуждения, структурными составляющими компонентами которого являются врожденное добавочное атриовентрикулярное соединение, атриовентрикулярное соединение, миокард предсердий и миокард желудочков. Вероятность развития внезапной сердечной смерти составляет от 0,15 до 0,39%, что выше общепопуляционного риска (менее 0,1%). Данное заболевание проявляется разными формами – от постоянных клинических и электрофизиологических проявлений при манифестной форме до отсутствия каких-либо субъективных и объективных симптомов при латентной форме. Дебют синдрома WPW также разный – от незначительной тахикардии до угрожающих жизни аритмий.

Аномалии развития мозга

Гипотеза о роли аномалий в областях мозга, ответственных за реакцию пробуждения, в генезе СВМС и на сегодняшний день не утратила своей актуальности. Фокус исследований поиска первопричины СВМС сосредоточен на изучении ствола мозга, поскольку он играет решающую роль в контроле дыхания, частоты сердечных сокращений и артериального давления, а также в центральной хемочувствительности, терморегуляции и модуляции рефлексов с верхних дыхательных путей, особенно во время сна.

Исследователи заявляют о наличии аномалий развития мозга у младенцев, умерших от СВМС, таких как сохранение наружного зернистого слоя коры мозжечка (признак дефектной пре- и постнатальной миграции нейронов), недостаточная популяция нейронов в нижней оливе продолговатого мозга и гипоплазия дугообразного ядра гипоталамуса.

В 2015 г. Н.С. Kinney и соавт. сообщили о новой морфологической находке: у 40% младенцев, умерших от СВМС, была обнаружена аномалия зубчатой извилины гиппокампа. Описанная аномалия включала дисперсию гранулярных клеток и зубчатое биламинирование. Аналогичные патологические находки ранее были описаны при височной эпилепсии.

Было высказано предположение, что зубчатое биламинирование и дисперсия гранулярных клеток у жертв СВМС предполагают связанный с судорогами механизм внезапной смерти, возникающий из-за приступа электрической нестабильности, вызванной аномальной зубчатой извилиной и запускающийся экзогенным стрессором (например, гипертермией или асфиксией).

Инфекционная гипотеза

Второй по частоте причиной смерти детей в возрасте до 1 года вне лечебных учреждений являются инфекционные заболевания. Наиболее уязвимым для инфекционных заболеваний, закончившихся смертью ребенка на дому, является возраст от 1 до 6 мес жизни — 67% всех смертей, в то время как в возрасте до 1 мес — 12%, а в возрасте от 6 мес до 1 года — 21%.

Доказательства, подтверждающие «парадигму инфекции», включают мужской пол, недоношенность, отсутствие грудного вскармливания, сезонность, снижение материнского трансплацентарного IgG, контакт с зараженными поверхностями/личный контакт (использованные матрасы, совместный сон в родительской кровати, сон на диване), перенаселенность или низкий социально-экономический статус, высокий порядок рождения (старшие братья и сестры подвергают младенца риску заражения респираторно-вирусной инфекцией) и положение во сне (эффект этого проявляется только при совпадении инфекции).

Возможным потенциальным кандидатом в качестве ключевого фактора в этиологии СВМС может быть вирус лимфоцитарного хориоменингита (LCMV), переносчиком которого являются мыши. Это еще одна из гипотез СВМС, которая рассматривает инфекцию дыхательных путей при контакте детей с экскрементами мышей. Инфекция может активировать выработку стафилококкового энтеротоксина у младенцев, колонизированных *Staphylococcus aureus*.

Действительно, модель на мышах показала, что сочетание инфекции LCMV и введения энтеротоксина В вызывает фатальный гематогенный шок. Патологические и физиологические данные указывают на то, что шок может быть основным терминальным событием при СВМС (повреждение тканей, наблюдаемое в сердце и диафрагмальных мышцах, и апоптоз, наблюдаемый в головном мозге и стволе мозга). Эти признаки соответствуют гематогенному шоку.

Низкие социально-экономические условия жизни, один из основных факторов риска СВМС, согласуются с наличием мышей и плохими гигиеническими условиями, а также с перенаселенностью. Сон на животе может облегчить аспирацию или проглатывание инфекционного материала с загрязненной поверхности.

Факторы риска

Важно отметить, что среди причин СВМС выделяют управляемые и неуправляемые. К неуправляемым можно отнести семейный анамнез ребенка (доказано, что развитие СВМС в семьях, где ранее уже внезапно умирал ребенок, наблюдается в 47 раз чаще, чем в обычной популяции), различные мутации в генах, аномалии развития и метаболизма. Их мы не можем изменить и повлиять конкретно на них – можем лишь более тщательно наблюдать за такими детьми с целью уменьшить риски и, по возможности, предотвратить худший исход. Однако эти вопросы относятся к профилактике и диагностике – об этом речь будет в следующем разделе.

В предыдущем разделе уже были упомянуты некоторые факторы риска в качестве создающих благоприятный фон для возникновения СВМС. СВМС полностью не предотвратим, однако возможно снизить риск смерти детей в возрасте до 1 года путем коррекции управляемых факторов риска.

Вот некоторые модифицируемые факторы риска СВМС:

1. Недоношенность и малая масса при рождении. Среди недоношенных детей риск СВМС в 4 раза выше, чем у доношенных детей. У маловесных и детей с очень низкой массой тела риск выше. Недоношенные дети подвержены тем же факторам риска, что и доношенные. Положение на спине во время сна существенно снижает риск развития СВМС у недоношенных детей. Опасения, что положение на спине может снизить оксигенацию младенцев старше 32 недель гестационного возраста вне острой фазы респираторного заболевания опровергнуты в ряде исследований.
2. Воздействие курения. Все эпидемиологические исследования единодушно утверждают, что пренатальное воздействие никотина на ребенка внутриутробно определяется как фактор риска: и пассивное курение, и курение матери в период беременности. Согласно исследованию R. Machaalani и соавт., по результатам аутопсии среди погибших детей, подвергшихся воздействию никотина в период новорожденности, отмечается количественное снижение никотиновых и ацетилхолиновых рецепторов в структурах ствола головного мозга.

3. Употребление матерью алкоголя. Одно из исследований продемонстрировало шестикратное увеличение риска СВМС при употреблении матерью алкоголя в период зачатия, независимо от того, курила она одновременно или нет. В другом исследовании обнаружено, что алкоголизм матери в период беременности или в течение первого года после рождения ребенка ассоциирован с риском СВМС, причем как минимум 16,4% случаев СВМС предшествовал прием алкоголя матерью.
4. Условия сна. Наиболее часто внезапная смерть детей в возрасте до 1 года происходит именно во время сна, и, по данным ряда национальных и международных обзоров, до 90% случаев внезапной младенческой смерти происходит вследствие небезопасных условий сна ребенка:
 - а. Положение младенца во сне. Положение младенца на животе в период сна является самым сильным фактором риска и, по оценкам, повышает риск синдрома до 14 раз. Сон на животе или перекатывание на живот, особенно когда ребенок не привык к этому положению, подвергает его в 19 раз более высокому риску СВМС. Положение во время сна на боку имеет такой же высокий риск, что и положение на животе: вероятно, потому что часто младенцы, которых помещают на бок, оказываются на животе.
 - б. Мягкие и объемные постельные принадлежности. Мягкая поверхность для сна как фактор риска СВМС, особенно в сочетании с положением ребенка на животе.
 - в. Совместный сон (в одной кровати, на одной поверхности). Риск при совместном сне увеличивался до 15 раз у младенцев с дополнительными факторами риска СВМС, включая искусственное вскармливание, курение и употребление алкоголя родителями.
5. Ведение беременности – один из факторов, позволяющих достоверно снизить частоту СВМС и на который следует обратить внимание. В частности, начало наблюдения в I триместре (отношение рисков — 0,63, 95% доверительный интервал — 0,57–0,7) и II триместре (отношение рисков — 0,87, 95% доверительный интервал — 0,79–0,97) в сравнении с III триместром

демонстрирует значительное снижение риска (на 37% и 13% соответственно), а отсутствие наблюдения в сравнении с началом наблюдения в III триместре практически вдвое увеличивает риск СВМС.

Диагностика и профилактика

Несмотря на успехи науки и продвижение в вопросах профилактики СВМС, дискуссия о подходах к диагностике синдрома продолжается до сих пор. С одной стороны, диагноз «синдром внезапной смерти младенца» подвергается критике как «диагноз без болезни», с отсутствием патогномичных признаков, с другой — некритично и непоследовательно применяется ко всем видам внезапной смерти младенцев.

Возрастное распределение СВМС демонстрирует относительно небольшое число смертей в первый месяц жизни, пик в 2–3 месяца и 90% случаев смертей в возрасте до 6 месяцев. Среди внезапно умерших младенцев преобладают мальчики (60–75%).

Большинство детей обнаруживают мертвыми в ночное время от 0 до 6 ч, в положении лежа на животе, с головой, повернутой на бок, в холодное время года.

По данным различных исследований, выделяют следующие патологоанатомические заключения при СВМС:

- тяжелые, наполненные жидкостью легкие с ранними малозаметными острыми воспалительными изменениями;
- внутригрудные петехиальные кровоизлияния в тимусе, эпикарде и висцеральной плевре / легких;
- жидкая кровь в камерах сердца;
- увеличенный тимус, головной мозг и печень;
- пустой мочевого пузырь.

Детей, в семейном анамнезе которых имеются случаи СВМС, положено обследовать более тщательно, притом начиная с семейного анамнеза, выяснения причин гибели старших детей, обследования родителей, консультации генетика и других узких специалистов по необходимости для выявления и предупреждения возможных причин гибели настоящего ребенка.

ЭКГ-скрининг является одним из возможных направлений диагностики и профилактики СВМС, с помощью которого можно выявить врождённые нарушения ритма и проводимости, являющиеся его причинами.

На данный момент в России первое обследование с помощью ЭКГ, согласно Приказу Министерства здравоохранения РФ от 10 августа 2017 г. N 514н "О

Порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних", проводится в 12 месяцев — что слишком поздно с точки зрения выявления рисков и предотвращения СДВС.

К сердечно-сосудистым причинам СВМС относятся синдром Бругада, врождённый синдром удлинённого интервала QT, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта и др. Большую часть из них можно диагностировать на ЭКГ. В странах с наименьшими показателями младенческой смертности (Италия, Япония) первый ЭКГ-скрининг проводится в 1 месяц, что также доказывает необходимость в пересмотре оптимального времени для проведения первого ЭКГ-скрининга у детей, особенно принимая во внимание пик смертности – в 2-4 месяца.

Проведение ЭКГ-скрининга в 1 месяц имеет ряд преимуществ: оно более экономически выгодно, снижает количество записей со множественными артефактами движения и с физиологическими изменениями, обусловленными реакцией ребёнка на стресс. Изменение времени проведения ЭКГ-скрининга повысит выявляемость врождённых заболеваний сердечно-сосудистой системы без дополнительных материально-денежных затрат, а следовательно, снизит частоту СВДС, обусловленную данными патологиями.

При интерпретации ЭКГ учитываются множество показателей. Для диагностики или возникновения подозрений на некоторые заболевания описанные ранее имеют значения частота сердечных сокращений (часто может насторожить брадикардия, не свойственная для данного возраста), интервал QT – его удлинение или укорочение – в данном случае используется расчетный показатель QTc: интервал QTc >480–500 мс при повторных ЭКГ принято считать диагностическим критерием для установления диагноза синдром удлиненного QT, в то время как для удлинения QTc >460–480 мс (при повторных ЭКГ) клинические проявления в виде необъяснимого обморока или зафиксированной ЖТА в отсутствие других заболеваний сердца являются важным дополнительным условием для диагностики синдрома удлиненного QT. Оба критерия не зависят от возраста или пола (хотя возраст и пол являются известными модулирующими факторами длительности интервала QT) и предполагают необходимость в назначении лечения.

Что касается непосредственно профилактики, то зачастую плохой уход за ребенком, недостаточное или нерациональное его питание, переохлаждение, несоблюдение календаря вакцинации, несвоевременное обращение или необращение за медицинской помощью в случае заболевания являются первопричиной смерти детей от болезней органов дыхания, кишечных и других инфекций, гибели от травм, отравлений и несчастных случаев – именно поэтому одним из основных резервов снижения смертности детей вне лечебных учреждений является тесное взаимодействие медиков, социальных служб, правоохранительных органов с целью активного выявления подобных семей.

Однако такая работа не должна иметь карательный характер. В ее основе должен быть активный мониторинг и анализ всех случаев смерти вне лечебных учреждений, информирование населения, педиатров и врачей общей практики, которые амбулаторно наблюдают беременных, недавно родивших женщин и грудных детей. Анализ причин младенческой смертности вне лечебных учреждений показал, что существуют большие резервы для снижения этого показателя, поскольку многие проблемы обусловлены не состоянием здоровья матери и ребенка, а организационными причинами. Особое внимание должно быть уделено:

- разъяснению необходимости своевременной постановки беременной женщины на учет и внимательному отношению к ее здоровью и образу жизни;
- информированию педиатров и социальных работников о факторах риска СВМС и возможностях снижения этих рисков (касательно организации сна ребенка – об этом далее);
- информированию педиатров об особенностях течения инфекционных заболеваний у детей грудного возраста, в особенности пневмонии, кишечных и нейроинфекций в первом полугодии жизни;
- соблюдению национального календаря профилактических прививок;
- информированию и обучению семей обращению с грудными детьми;
- разъяснению признаков неблагополучия, при которых необходимо обращение к врачу;
- воспитанию социальной ответственности родителей.

Наши зарубежные коллеги – Национальный институт здоровья детей и развития человека США (National Institute of Child Health and Human Development, NICHD) признают, что большинство лидирующих причин смерти детей в возрасте

до 1 года предотвратить невозможно, однако можно значительно сократить степень риска смерти. Основными путями снижения такого риска, по мнению NICHD, являются:

- профилактика врожденных аномалий развития;
 - профилактика преждевременных родов, рождения детей с малой массой тела и связанных с этим осложнений;
 - обеспечение медицинской помощи беременным и планирующим беременность;
 - обеспечение условий безопасного сна;
 - использование неонатального скрининга для выявления скрытой патологии
- Для профилактики СВМС установлены следующие рекомендации:

1. Грудное вскармливание. Метаанализ с введением поправки на возможные и известные факторы риска СВМС установил, что грудное вскармливание снижает риск синдрома на 36%. Показано, что кормление грудью менее 2 месяцев повышает риск СВМС на 50%.

2. Сон в одной комнате с младенцем. Американская академия педиатрии советует располагать кроватку младенца рядом с кроватью родителей. Поверхность для сна у младенца должна быть индивидуальной в течение первых 6–12 месяцев жизни ребенка для обеспечения лучшего контроля и облегчения кормления малыша. Данной рекомендации также присвоен «уровень доказательности А».

3. Использование соски-пустышки. Авторы Кокрейновского систематического обзора в 2017 г. заявили, что «мы не можем поддержать или опровергнуть использование пустышки для снижения риска СВМС, поскольку не нашли качественных рандомизированных контролируемых исследований использования пустышек для профилактики СВМС». Однако Американская академия педиатрии рекомендует использование пустышки для снижения риска СВМС и других младенческих смертей, ассоциированных со сном, присваивая данной рекомендации «уровень доказательности А». Защитный эффект пустышки проявляется, если она используется, когда ребенок засыпает, даже если пустышка выпадает изо рта вскоре после засыпания. Использовать пустышку рекомендуется не ранее установления грудного вскармливания (как правило, спустя первые 3–4 недели жизни). Механизм защиты неясен. Предполагается, что он связан с

повышенной возбудимостью и улучшенным автономным контролем процесса пробуждения.

4. Вакцинация детей первого года жизни. Исследования последнего десятилетия свидетельствуют о том, что вакцинация может иметь защитный эффект против СВМС. Метаанализ исследований показал, что иммунизация связана с потенциальным снижением риска СВМС вдвое.

5. Безопасное пространство сна младенца. Рекомендации по профилактике СВМС, суммированные в руководстве Американской академии педиатрии, включают следующие:

- сон всегда только на спине;
- жесткая поверхность для сна;
- кровать должна быть пустой (отсутствие подушек, мягких игрушек и других, в том числе постельных принадлежностей);
- расположение кровати ребенка рядом с родительской кроватью.

Для распространения этих рекомендаций среди российских врачей-педиатров введено простое правило организации безопасного пространства сна младенца — РОСтоК (рядом, один, спина, кровать). Аббревиатура легка в запоминании и содержит важные аспекты организации безопасного пространства сна младенца:

Р — рядом с родителями, в одной комнате;

О — один, то есть без родителей, братьев / сестер, бабушек (и др.), без подушки, без бортиков и балдахина, без игрушек;

С — сон только на спине (для каждого сна младенца! Сон на животе и на боку потенциально опасны!);

К — кровать с жестким матрасом. Недопустимо использование диванов, кресел, шезлонгов, автокресел, колясок, переносных устройств, качелей (в том числе электрокачелей) для сна младенцев!

Заключение

Снижение младенческой смертности остается ведущей задачей общественного здравоохранения в глобальном масштабе. В Российской Федерации в настоящее время благодаря современным достижениям медицины существует четкий тренд на снижение показателя и изменение его структуры. Однако на фоне успехов по уменьшению числа смертей среди новорожденных, проблема постнеонатальной смертности по-прежнему крайне актуальна. Одной из основных причин гибели детей старше 1 месяца жизни является синдром внезапной смерти младенцев.

Многие аспекты пато- и морфогенеза СВМС изучены недостаточно, что затрудняет своевременную диагностику, терапию и профилактику заболеваний и, следовательно, снижение детской смертности. Именно поэтому выявление и определение причин СВМС, эпидемиологическое состояние его в общей структуре детской смертности, этиологическая и морфологическая расшифровка её, связь с фоновыми состояниями организма имеют большое практическое и научное значение. Это обстоятельство привлекает к себе пристальное внимание клиницистов разного профиля, а также судебных медиков и патологоанатомов.

Несмотря на прогресс в концептуальном понимании СВМС, достижение успехов в определении факторов риска и протективных факторов синдрома, СВМС остается диагнозом исключения. Улучшению качества диагностики СВМС будет способствовать наиболее полное и адекватное расследование обстоятельств и исследование места смерти ребенка.

Единые диагностические подходы, а также широкое внедрение образовательных мероприятий, направленных на профилактику внезапной смерти младенцев, ускорят получение минимально возможного уровня показателей младенческой смертности, ассоциированной со сном.

Список литературы

1. Мальцев, С. В. Современный взгляд на причины и профилактику синдрома внезапной смерти младенцев / С. В. Мальцев, Г. Ш. Мансурова // Практическая медицина. – 2022. – Т. 20, № 5. – С. 22-28. – EDN LCZTIM.
2. Младенческая смертность вне лечебных учреждений и пути ее снижения / Д. С. Крючко, И. И. Рюмина, В. В. Челышева [и др.] // Вопросы современной педиатрии. – 2018. – Т. 17, № 6. – С. 434-441. – DOI 10.15690/vsp.v17i6.1973. – EDN YUONFZ.
3. Панчина, А. М. Анализ младенческой смертности, вызванной синдромом внезапной смерти младенцев, в Российской Федерации / А. М. Панчина // Медицина и организация здравоохранения. – 2021. – Т. 6, № 2. – С. 4-13. – EDN DIRNWD.
4. Кораблева Н.Н. Синдром внезапной смерти младенца: эволюция определений, эпидемиология и факторы риска. Вопросы современной педиатрии. 2021;20(3):201–209. doi: 10.15690/vsp.v20i3/2270
5. Кравцова Л.А. SIDS, SUDC и SUDEP – разные маски одной большой загадки? Рос вестн перинатол и педиатр 2021; 66:(5): 10–14. DOI: 10.21508/1027–4065–2021–66–5–10–14
6. Сюзов, К. Н. Значение первого ЭКГ-скрининга для профилактики младенческой смертности и оптимальное время для его проведения / К. Н. Сюзов, О. А. Серебрякова // Тезисы IX Общероссийского конференц-марафона «Перинатальная медицина: от прегравидарной подготовки к здоровому материнству и детству» и II Научно-практической конференции «Педиатрия XXI века: новые парадигмы в современных реалиях», Санкт-Петербург, 16–18 февраля 2023 года. – Москва: Редакция журнала StatusPraesens, 2023. – С. 101-102. – EDN NCOUMY.
7. Клинические рекомендации Синдром Бругада Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России 2020
8. Е.Ю. Емельянчик, А.Ю. Черемисина, Е.Ю. Красикова, С.В. Якшанова, Э.А. Иваницкий, С.Ю. Никулина. Выявление и диспансерное наблюдение детей с синдромом удлиненного интервала QT. Комплексные проблемы сердечно-

- сосудистых заболеваний. 2019; 8 (3): 20-28. DOI: 10.17802/2306-1278-2019-8-3-20-28
9. Король, С. М. Синдром удлинённого интервала QT у детей / С. М. Король, Е. А. Колупаева // Педиатрия. Восточная Европа. – 2021. – Т. 9, № 1. – С. 107-118. – DOI 10.34883/PI.2021.9.1.009. – EDN DHSQHK.
 10. Бокерия Л.А., Проничева И.В., Сергуладзе С.Ю. Синдром короткого интервала QT и внезапная сердечная смерть: последние клинические и генетические достижения. Анналы аритмологии. 2022; 19(3): 196-206.
 11. Синдром удлинённого интервала QT: клинические и генетические сложности диагностики / Т. Г. Вайханская, Л. Н. Сивицкая, Ю. А. Персидских [и др.] // Кардиология в Беларуси. – 2020. – Т. 12, № 5. – С. 747-766. – DOI 10.34883/PI.2020.12.5.012. – EDN VCAFKC.
 12. Чернова А.А., Матюшин Г.В., Никулина С.Ю., Лебедева И.И. Синдром Вольфа – Паркинсона – Уайта (литературный обзор) // РМЖ. 2017. № 4. С. 269–272.
 13. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 августа 2017 г. N 514н "О Порядке проведения профилактических медицинских осмотров несовершеннолетних"
 14. Functional implications of a rare variant in the sodium channel $\beta 1B$ subunit (SCN1B) in a 5-month-old male sudden infant death syndrome case / Ja. Neubauer, J. S. Rougier, H. Abriel, C. Haas // Внезапная смерть в молодом возрасте: факторы риска : сборник тезисов Первой научно-практической конференции, Москва, 29 марта 2019 года. – Москва: Издательство Сеченовского Университета, 2019. – Р. 17-24. – DOI 10.1016/j.hrccr.2018.01.010. – EDN GCHPZC.