

Статья поступила в редакцию 26.10.2017 г.

Ровда Ю.И., Зеленина Е.М., Миняйлова Н.Н., Крекова Н.П.

*Кемеровский государственный медицинский университет,
Департамент охраны здоровья населения Кемеровской области,
Кемеровская областная общественная организация «Ассоциация врачей педиатрической практики»,
г. Кемерово, Россия*

СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ ДЕТСКОЙ СМЕРТИ (СВДС)

В обзоре представлено определение понятия синдрома внезапной (и скоропостижной) смерти у детей (в т.ч. у младенцев), его распространенность, вероятные причины и механизмы развития, представлены критерии диагностики некоторых заболеваний, у которых длительно может отсутствовать какая-либо симптоматика, но при этом возможен внезапный фатальный исход; предложены способы профилактики СВДС у детей (в т.ч. грудного возраста) и оптимальной неотложной помощи в случае преморбида СВДС или жизнеугрожающего состояния.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: синдром внезапной смерти у детей (СВДС); синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ); синдром внезапной смерти грудного ребенка (СВСГР); скоропостижная смерть; внезапная кардиальная смерть (ВКС); неожиданная смерть.

Rovda Yu.I., Zelenina E.M., Minyaylova N.N., Krekova N.P.

*Kemerovo State Medical University,
The Department of Health of the Kemerovo region,
Kemerovo regional noncommercial organization «The Association of Physicians in Pediatric Practice»,
Kemerovo, Russia*

SUDDEN CHILDREN DEATH SYNDROME (SCDS) AS WELL AS SUDDEN INFANT DEATH SYNDROME (SIDS)

The review gives the definition for the syndrome of sudden (and unexpected) death in children (including infants), its prevalence, likely causes and mechanisms of development. It also shows criteria for diagnosis of the diseases that might be symptoms free for a long time, but nevertheless there may be a sudden fatal outcome. The measures to prevent sudden infant death in children (including infants) as well as the best emergency care in case of premorbid SIDS or life-threatening condition are suggested.

KEY WORDS: sudden children death syndrome (SCDS); sudden infant death syndrome (SIDS); sudden death; sudden cardiac death (SCD); unexpected death.

Угрозу безопасности жизни младенца сегодня рассматривают с позиции возможного развития синдрома внезапной детской смерти (СВДС).

Существует определение II международной конференции (Сиэтл, 1969) по синдрому внезапной смерти грудного ребенка (СВСГР). Это «внезапная не-

ожиданная ненасильственная смерть, с отсутствием адекватных для объяснения причин смерти, данных анамнеза и патологоанатомического исследования» [1, 2]. В 1991 году СВСГР был признан ВОЗ в качестве самостоятельного диагноза и, согласно МКБ-10, имеет шифр R 95.X [2]. В зарубежной литера-

туре для обозначения этого явления используются также такие термины, как «смерть в детской коляске» («cot death», или «crib death»), «синдром внезапной смерти детей» (СВДС) («sudden infant death syndrome», SIDS) [3].

Консенсусная группа Национального Института Здоровья Ребенка и Развития Человека США (NICHD) в 1989 году дала следующее определение: «СВДС определяется как внезапная смерть грудного ребенка в возрасте до одного года, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследование места смерти и анализ медицинской документации. Случаи, не подпадающие под это стандартное определение, включая те, при которых не было произведено посмертное исследование, не должны диагностироваться как СВДС. Случаи, не соответствующие данному определению, которые после тщательного посмертного исследования остались неясными, должны классифицироваться как неопределенные, необъяснимые и т.п.» [4].

В федеральных клинических рекомендациях по оказанию медицинской помощи при синдроме внезапной смерти младенцев (под ред. академиков РАН Баранова А.А., Багненко С.Ф., чл.-корр. РАН Намазовой-Барановой Л.С. и авторским коллективом Шайтор В.М., Бокерия Е.Л., 2015) есть следующее определение: «Синдром внезапной смерти детей грудного возраста, или синдром внезапной смерти младенцев (СВСМ), — это внезапная смерть ребенка в возрасте от 7 дней до одного года жизни, которая остается необъяснимой после проведения полного посмертного исследования, включающего вскрытие, исследование места смерти и анализ медицинской документации» [5].

В России, на практике, в определение СВДС (или СВСМ) в большей степени вкладывают смысл неожиданно наступившей смерти (с точки зрения врачей) неадекватной анамнестическим данным, имеющейся (или отсутствующей) клинической картине и иногда условиям, при которых она наступила. Есть и другая трактовка [1] — термином СВС обозначают внезапную непрогнозируемую смерть ребенка, который до этого не болел, а причину смерти установить не представляется возможным даже при аутопсии.

Ситуации неожиданного наступления смерти при наличии жизнеугрожающих состояний (например, дети с корригированными врожденными пороками сердца, дети со значением корригированного интервала QT выше или ниже нормальных значений, дети с ИКД — имплантируемым кардиовертер-дефибрилятором и т.д.) следует рассматривать не как СВДС, а как скоропостижную смерть.

Корреспонденцию адресовать:

РОВДА Юрий Иванович,
650029, г. Кемерово, ул. Ворошилова, 22а,
ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России.
Тел.: 8 (3842) 73-48-56.
E-mail: y.i.rovda@rambler.ru

Все случаи, не соответствующие данным определениям, которые после тщательного посмертного исследования остались неясными, должны классифицироваться, как неопределенные, необъяснимые и т.п.

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ СВДС

Этот клинический синдром распространен во всем мире. В ряде стран СВДС занимает лидирующие позиции в структуре детской смертности. Внезапная смерть у детей (без синдрома внезапной сердечной смерти — СВСС) составляет 5-10 % всех случаев смерти детей; 1,3-4,0 на 100000 населения [6]. Периодичность случаев СВДС колеблется от 0,6 до 7 случаев на 1000 детей, родившихся живыми [2, 7]. Например, показатель смертности от СВДС на 1000 родившихся (2008-2012) в среднем составляет в Японии — 0,25; Нидерландах — 0,3; России — 0,4; Великобритании — 2,3; Германии — 1,6; Австрии — 1,0; Италии — 0,5; США — 2,8.

СВСМ входит в тройку основных причин смерти детей в первый год жизни (наряду с врожденными аномалиями и перинатальными состояниями), на его долю в разных странах приходится до 30 % в структуре младенческой смертности. При этом СВСМ составляет 1 случай на 2000 новорожденных, а 90 % приходится на возраст между 1-м и 6-м месяцами жизни ребенка. Обращают внимание на гендерные различия: приблизительно 60 % погибших — мальчики (исследование Оксфордского университета, 2012) [5].

Доказано, что развитие СВДС в семьях, где ранее уже внезапно умирал ребенок, наблюдается в 4-7 раз чаще, чем в обычной популяции [8, 9].

20 % случаев регистрируется во время спортивных тренировок, 50 % — при различных обстоятельствах в период бодрствования, 30% — во время сна [6].

С 2003 года показатель СВДС в Кузбассе варьировал от 0,8 до 1,5 на 1000 родившихся, но в связи с уменьшением коэффициента младенческой смертности этот показатель стал значительно выше (11,8 — 2003 год; 7,3 — 2014 год; 6,6 — 2015 год). С этого времени ежегодное количество умерших при этом синдроме варьировало от 28 до 43. Удельный вес СВДС в перинатальной смертности составлял 5,1 %.

Ниже представлен обзор информации о СВДС, отраженной в современных отечественных и зарубежных источниках.

ПРЕМОРБИД СВДС

Часто внешне здоровый ребенок спокойно засыпает в кроватке, а через несколько часов его обнаруживают мертвым. В отдельных случаях ребенок мог даже иметь признаки того или иного заболевания; тем не менее, исходя из анамнеза и оценки тяжести состояния, невозможно было представить себе, что это может привести к летальному исходу [7]. Например, наиболее часто фигурируют следующие синдромы и симптомы, предшествующие СВДС [5]: внезапное начало ухудшения состояния; потеря сознания; судорожное сокращение скелетных мышц тонического ха-

рактера — генерализованный тонический пароксизм; расширение зрачков; отсутствие пульса на сонных и плечевых артериях; несколько позже — нарушение дыхания до полного апноэ.

АНТЕ- И ПОСТНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С НАСТУПЛЕНИЕМ СВДС

Этиология СВДС (СВСМ) остается неясной, но, в отличие от взрослых, у детей в 80 % случаев причиной внезапной остановки сердца является асистолия на фоне нарастающего гипоксического синдрома [5].

Определена связь СВДС с рядом медико-социальных и врожденных факторов и, прежде всего, касающихся здоровья матери [9, 10] и ближайших кровных родственников [5]. К данным факторам относятся нездоровый образ жизни матерей (курение, алкоголь, наркотики, отсутствие приемлемой гигиены, культуры и ответственности); частые беременности и малый интервал между ними; гестоз; болезни во время беременности; прием лекарственных средств и др.; многоплодная беременность; родственники с ночным апноэ в анамнезе и т.д.

К числу серьезных факторов риска относят и юный возраст матери (15-11 лет), незаконнорожденность. Чаще этот синдром наблюдается в семьях с низким образовательным и материальным уровнем родителей, если ребенок проживает в неблагоприятных жилищно-бытовых условиях [1, 8, 10, 11].

Авторы указывают на сопряженность СВДС с рядом обстоятельств, касающихся непосредственно самого ребенка [12-14]: недоношенность; внутриутробное инфицирование плода и новорожденного; низкая оценка по шкале Апгар при рождении; ранний перевод ребенка на искусственное вскармливание; задержка внутриутробного развития; острые инфекции в последний перед смертью месяц; ночное апноэ, чаще на первой неделе жизни (длительностью более 9-12 сек); сон на животе; перегрев или переохлаждение ребенка; пассивное курение ребенка; наличие игрушек в кроватке; прием ребенком лекарственных средств.

СВДС и биологический ритм [2, 7, 15]. Установлено, что СВДС чаще наступает ночью, между 24 и 6 ч, во время сна, преимущественно у мальчиков. Большинство детей обнаруживают мертвыми в ночное время (от 0 до 6 часов), пик смертности приходится на 4-6 часов утра. Попытка объяснения СВДС именно в это время суток была предпринята Л.А. Кравцовой с соавт. [16]. Авторы выявили транзиторные нарушения сердечного ритма в виде единичных суп-

равентрикулярных и желудочковых экстрасистол у 11 из 28 детей, брадикардию, респираторные паузы и периодическое дыхание в фазе быстрого сна. При этом частота встречаемости этих изменений была наибольшей у детей в возрасте 2-4 месяцев. Неблагоприятны зима и начало весны, когда особенно распространены вирусные инфекции. Кроме того, неблагоприятными считаются суббота, воскресенье и праздничные дни.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ НАХОДКИ ПРИ СВДС

Морфологические находки довольно однотипны и характерны для «острой смерти». На вскрытии отмечают достаточное физическое развитие ребенка, цианоз губ и ногтей, кровянистую жидкость в носовых ходах, отек легких, петехиальные кровоизлияния в капсуле тимуса, эпикарде, под висцеральной плеврой, крупный тимус, часто занимающий все переднее средостение; надпочечники по объему уменьшены или соответствуют норме; отек и набухание головного мозга [6]. Некоторые авторы указывают на нормальные размеры тимуса и лимфоидных органов (последние могут быть гиперплазированы) [2].

ОСНОВНЫЕ ПРЕДПОЛАГАЕМЫЕ ПРИЧИНЫ СВДС МОЖНО РАЗДЕЛИТЬ НА 2 БОЛЬШИЕ ГРУППЫ: ЭНДОГЕННЫЕ И ЭКЗОГЕННЫЕ

К эндогенным причинам развития СВДС относят [2, 7]: патологию ЦНС, в первую очередь ствола головного мозга (ишемия, травма, аномалии серотонин-эргических структур); апноэ (центральное, обструктивное, смешанное), сонное апноэ и абдоминальный парадокс; кардиальные механизмы СВДС; лимфатизм (лимфатико-гипопластическая аномалия конституции); обменные нарушения (как один из значимых примеров — неонатальная гипогликемия); тканевую гипоксию.

К экзогенным причинам относят [2, 7]: инфекцию; перегрев новорожденного; позу спящего новорожденного и ребенка раннего возраста; наличие мягких игрушек в кроватке; спортивный фактор; поражение сердца электрическим током; быстрое внутривенное введение некоторых лекарственных препаратов, например сердечных гликозидов, новокаинамида; криминальную смерть.

1. Роль нервной системы в развитии СВДС

Имеет значение:

- замедленное созревание головного мозга;

Сведения об авторах:

РОВДА Юрий Иванович, доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой педиатрии и неонатологии, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: y.i.rovda@rambler.ru

МИНЯЙЛОВА Наталья Николаевна, доктор мед. наук, доцент, кафедра педиатрии и неонатологии, ФГБОУ ВО КемГМУ Минздрава России, г. Кемерово, Россия. E-mail: tatiana.mini88@yandex.ru

ЗЕЛЕНИНА Елена Михайловна, канд. мед. наук, зам. начальника, ДОЗН Кемеровской области, г. Кемерово, Россия. E-mail: zelenina@kuzdrav.ru

КРЕКОВА Наталья Петровна, главный областной специалист по педиатрии, ДОЗН Кемеровской области, г. Кемерово, Россия.

- «реактивный» глиоз продолговатого мозга в области дыхательного центра [9];
- признаки субкортикальной лейкомаляции и нарушение миелинизации ствола мозга [9];
- «диспропорционально быстрый» рост мозга в первые месяцы жизни;
- нарушение созревания серотонинэргических структур [9]. Так как серотонин задействован в регуляции практически всех механизмов, связанных с СВДС (контроль за верхними дыхательными путями, механика дыхания, пробуждение, «хватательное дыхание»), то, возможно, этому нейротрансмиттеру фактически принадлежит ключевая роль в патогенезе СВДС [17];
- задержка созревания кардиореспираторного контроля со стороны центральной нервной системы. При патоморфологическом исследовании мозга выявляется недоразвитие и уменьшение межнейрональных связей в области аркуатного ядра, ответственного за контроль дыхания и сердечной деятельности. При ситуациях, вызывающих нарушение гомеостаза организма (гипоксия, гиперкапния, ацидоз), чаще возникающих в состоянии сна, центры регуляции жизненных функций организма в стволе головного мозга оказываются неспособными адекватно изменить дыхание и сердечную деятельность, вследствие чего наступает смерть [17];
- перерастяжение мышц шеи у ребенка, лежащего долго на животе (или во время тряски в вертикальном положении с целью прекращения крика), в результате которого может возникнуть нарушение мозгового кровообращения;
- возникшая обструкция дыхательных путей вследствие незрелости нейромышечной регуляции мускулатуры зоны ротоглотки;
- гастроэзофагальный рефлюкс и аспирация пищей как результат нарушения вегетативных функций и незрелости автономных центров регуляции.

2. Роль апноэ в развитии СВДС и его характеристика

- задержки дыхания периодически встречаются у новорожденных и младенцев до 1 года в фазе быстрого сна;
- длительность апноэ не должна превышать 5-7 сек, в крайнем случае 10-12 сек (у взрослых точка отсчета — более 10 сек);
- продолжительность апноэ в 20 секунд считают патологическим явлением;
- патологическое апноэ — если задержка дыхания на 10 сек и более в сочетании с брадикардией,

цианозом, бледностью кожи и/или мышечной гипотонией;

- если частота эпизодов апноэ ночью 5 раз и более за 1 час, говорят о синдроме апноэ во сне;
- бывает возникновение фатального сонного апноэ у младенца в результате парадоксального втяжения грудной клетки при сокращении диафрагмы во время вдоха, когда тонирующие импульсы к мышцам грудной клетки не поступают (Зильбер А.П., 1994) — «абдоминальный парадокс»;
- гастроэзофагальный рефлюкс (ГЭР) — как причина рефлюксассоциированного апноэ [9];
- приступы апноэ провоцирует врожденный дефицит меди, приводящий к снижению образования эластической ткани сосудов мозга, возникновению очагов ишемии в мозговой ткани.

3. Кардиальные механизмы СВДС

Внезапная кардиальная смерть у детей (ВКС) является одной из важнейших нерешенных кардиологических проблем во всем мире. По различным литературным данным, среди всех причин смерти около 10-60 % составляет ВКС [6, 10, 18]. 10 % «смертей в колыбели» (синдром внезапной смерти младенца) являются результатом нераспознанных сердечных причин, в частности, скрытых аритмий [6]. У детей старше 1 года к наиболее распространенным причинам внезапной сердечной смерти относят такие заболевания: кардиомиопатии (гипертрофическая, дилатационная, аритмогенная правожелудочковая), аномалии коронарных артерий (мышечные «мостики»), аномалии проводящей системы сердца (синдром удлиненного и укороченного QT, синдром WPW, синдром Brugada, синдром Клерка-Леви-Кристеско), аортальный стеноз, пролапс митрального клапана, сотрясение сердца [10, 16-18].

В том случае, если летальный случай возник внезапно, но ранее диагностирована выше представленная патология (или во время аутопсии), то смерть скорее всего следует квалифицировать как *скоропостижную*. Внезапная смерть, наступающая в течение нескольких минут-часов, нередко сердечного генеза. Отсутствие клинических симптомов болезни перед смертью не доказывает, что дети были здоровы. Иногда сердечная внезапная смерть может быть нераспознанной даже при тщательном обследовании, включавшем в себя катетеризацию полостей сердца.

При электрической нестабильности сердца могут быть различные формы нарушения функции возбудимости и проводимости, в частности: синдром удлиненного интервала QT (СУИQT).

Information about authors:

ROVDA Yuriy Ivanovich, doctor of medical sciences, professor, the head of department of pediatrics and neonatology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: y.i.rovda@rambler.ru

MINYAILOVA Natalia Nikolaevna, doctor of medical sciences, docent, department of pediatrics and neonatology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russia. E-mail: tatiana.mini88@yandex.ru

ZELLENINA Elena Michailovna, candidate of medical sciences, deputy head, Kemerovo Region Health Care Department, Kemerovo, Russia. E-mail: zelenina@kuzdrav.ru

KREKOVA Natalya Petrovna, the chief regional specialist in pediatrics, Kemerovo Region Health Care Department, Kemerovo, Russia.

Синдром удлиненного интервала QT (СУИ-QT) [6, 9, 19]

Распространенность у детей 1 : 5000-7000. Риск внезапной смерти (а в большей части — скоропостижной смерти) в отсутствие адекватного лечения при первичном СУИQT достигает 71 %. В его основе лежит дисбаланс автономной нервной регуляции функции сердца, прежде всего, сердечных симпатических нервов и звездчатых ганглиев. В настоящее время выделяют наследственные формы (сочетание СУИ-QT с нейросенсорной тугоухостью или с периодическими параличами и скелетными аномалиями, или в сочетании с синдактилией) и вторичные, у которых предполагается связь с хронической персистирующей вирусной инфекцией, вызывающей изменения в нервах и ганглиях сердца.

Возможным этиологическим фактором считают вирус герпеса. Часто при этом отмечается судорожный синдром, такие дети длительно наблюдаются с диагнозом эпилепсии. Опасность возникает в случае физической нагрузки и психоэмоционального напряжения — результат мерцание или трепетание предсердий.

Диагностические критерии по P. Schwartz:

- удлинение интервала QT на стандартной ЭКГ ≥ 450 мс, удлинение $QT_c > 440$ мс;
- синкопальные состояния;
- признаки электрической нестабильности миокарда (альтернация зубца Т, брадикардия, желудочковая экстрасистолия, выраженное нарушение процесса реполяризации);
- случаи внезапной смерти в семье в возрасте до 30 лет.

Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (синдром WPW)

Опасность возникает чаще в случае физической нагрузки и психоэмоционального напряжения (м.б. и в покое). Как результат — пароксизмальная тахикардия, мерцание или трепетание предсердий, которые не всегда могут быть распознаны родителями. Особенно актуально у детей новорожденных и детей раннего возраста, и первый приступ болезни может привести к фатальному исходу. Симптоматика при этом не является строго специфичной, но наиболее частыми признаками являются [9, 20]: внезапный припадок тахикардии (иногда пульс невозможно подсчитать), иногда сопровождающиеся болью в сердце и обмороком; понижение давления; одышка; чувство нехватки воздуха; бледный цвет лица; цианоз конечностей, носогубного треугольника, губ.

Диагностические электрофизиологические критерии синдрома WPW:

- частота сердцебиения превышает часто 200-220 уд/мин. (доходя в некоторых случаях до крайнего предела — 360 уд/мин.). Внезапная остановка тахикардии указывает на пароксизмальную сущность аномалии;
- укорочение интервала PR < 120 мс;
- наличие волны дельта с длительностью 0,03-0,04 сек в начале сокращения желудочков (волна дельта представляет собой деформацию восходящего сегмента зубца R);

- длительность комплекса QRS превосходит 0,08-0,09 сек (норма у новорожденного — 0,04-0,05 сек);
- расширение комплексов QRS (у подростков и взрослых, обычно, более 0,10-0,12 сек);
- укорочение интервала P-R ниже 0,1 сек;
- вторичные ST-T изменения.

Заболевания сердечной мышцы (миокардиты, кардиомиопатии)

Острый миокардит, как причину СВДС, чаще связывают с младенческим периодом. В подавляющем большинстве случаев этот процесс клинически распознаваем, т.к. имеет достаточно отчетливую клиническую картину. Это цикличное течение процесса в сердце, синдром сердечно-сосудистой недостаточности и кардиомегалии разной степени выраженности, появление в сыворотке крови «кардиоспецифических ферментов» (КФК МВ, тропонин I, лактатдегидрогеназа 1 и 2 катодные фракции и т.д.), «гуморальная активность». Исключение составляют клинические формы, где преобладает поражение проводящей системы сердца, проявляющееся различными вариантами нарушения ритма вплоть до фатальных. Тем не менее, присутствует какая-то «сердечно-сосудистая» симптоматика и смерть, как правило, редко может быть неожиданной [9, 16, 20]. В более старшем возрасте и у детей спортсменов к СВДС приводит гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), в т.ч. обусловленная большими физическими нагрузками.

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) [16, 20]

Среди детей и лиц молодого возраста (5-25 лет) частота распространения 2 на 1000. Это генетически гетерогенное заболевание. На протяжении длительного времени может клинически не проявляться. Более половины смертельных исходов наступают внезапно, и достаточно специфические морфологические изменения находят при аутопсии. Годовая летальность больных колеблется от 1 % до 5 %. Нередки случаи внезапной смерти родственников в молодом возрасте [18].

Критерии доплеровской ЭХОКГ:

- гипертрофия миокарда, чаще левого желудочка;
- обязательная гипертрофия межжелудочковой перегородки — симметричная, асимметричная;
- уменьшение полости левого желудочка;
- нарушение диастолической функции;
- дилатация полости левого предсердия;
- градиент систолического давления между левым желудочком и аортой более 25-30 мм рт. ст., иногда достигающий 100 мм рт. ст. и более.

Изменения на ЭКГ: вольтажные признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия; изменения комплекса ST-T.

Врожденный порок сердца и сосудов

Высокий риск СВДС у больных с *врожденным стенозом аорты* [18]. При этом гипертрофия миокарда, дефицит коронарного кровотока вызывают ишемию сердечной мышцы, а при наличии стресса — фибрилляцию желудочков. Описывают случаи СВДС при отхождении левой коронарной артерии от легочной (*синдром Бланда-Уайта-Гарлянда*) и аномальное

отхождение левой или обеих коронарных артерий от правого (переднего), а не левого, синуса Вальсальвы. Или, если коронарная артерия (чаще левая передняя исходящая) вскоре после отхождения погружается в миокард, то на высоте нагрузки может возникнуть ее констрикция. СВДС отмечается при этом в 5-85 % случаев [18].

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

Наследственные заболевания соединительной ткани с поражением коллагена миокарда — *синдром Марфана, пролапс митрального клапана, нейромышечные дистрофии, мукополисахаридозы* и др.. Классическими признаками синдрома Марфана являются гиперэластоз, изменения скелета в виде высокого роста с непропорционально длинными тонкими конечностями, слабозразвитой мускулатурой, «паукообразными» пальцами кистей и стоп, различные деформации суставов и часто грудной клетки («куриная грудь», «грудь сапожника») с искривлением позвоночника, долихоцефалия; эти изменения сочетаются с изменениями глаз: вывихом или подвывихом хрусталика, косоглазием, прогрессирующей близорукостью, колобомой, катарактой, гидрофтальмией. В 30-60 % случаев наблюдаются также изменения сердца и крупных сосудов (пороки сердца, расширение легочной артерии, коарктация или аневризмы аорты и т.д.). Иногда наблюдаются пороки развития легких (поликистоз с возможным спонтанным пневмотораксом, одно- и двухлобовое легкое). Весь симптомокомплекс заболевания встречается редко, чаще наблюдаются стертые формы. Болезнь чаще носит наследственный, семейный характер, но известны и спорадические случаи. Внезапная смерть описывается в случаях острой сосудистой катастрофы, в частности, при аневризме и разрыве аорты [21].

При пролапсе митрального клапана (ПМК), по данным J. Bourdarias (1991), риск внезапной смерти при отсутствии митральной регургитации низкий и не превышает 2 : 10000 в год, в то время как при сопутствующей митральной регургитации увеличивается в 50-100 раз. Основные факторы риска внезапной смерти у детей с синдромом ПМК: желудочковые аритмии III-V градации по Lown; удлинение скорректированного интервала Q-T более 440 мс; появление ишемических изменений на ЭКГ во время физической нагрузки; кардиогенные обморочные состояния в анамнезе; миксатоз митрального клапана и последующее тромбообразование со всеми вытекающими последствиями; интенсивные занятия спортом [22-24].

В патогенезе пролапса митрального клапана многие авторы отводят большое место дефициту ионов

магния. Установлено, что в условиях магниевой недостаточности нарушается способность фибробластов продуцировать коллаген. В ряде проведенных к настоящему времени исследований установлена принципиальная возможность устранения характерной кардиальной симптоматики и даже ультразвуковых изменений у больных с ПМК в результате лечения препаратами магния [14, 22-25].

А в целом, немедленное кардиологическое обследование показано детям и подросткам с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин; отягощенным семейным анамнезом по внезапной смерти; неясным синкопе, связанном с физическим напряжением без продромы или с предшествующим учащением сердечного ритма [18].

Примечание: Детей, умерших от СУИQT, WPW, ГКМП, сердечных проявлений системной дисплазии соединительной ткани (пороки сердца и крупных сосудов), можно рассматривать в рубрике *группы риска скорострительной смерти*, если диагноз выставлен прижизненно или на аутопсии. Но многие заболевания из вышеперечисленной группы протекают скрытно и вовремя не диагностируются (в т.ч. на патолого-анатомическом уровне), что дает повод подозревать их наличие, и в преморбиде приближающейся неожиданной смерти исключать в первую очередь, и, может быть, оказывать симптоматическую помощь.

4. СВДС и аномалии конституции

Стойкая тимомегалия, как и «синдром малого тимуса», являются фактором риска развития острого иммунодефицитного состояния (лимфатизм?), а в совокупности с признаками эмбриофетопатии могут явиться причиной фатального исхода (сепсис, внезапная смерть, острая надпочечниковая недостаточность, анафилактический или гемодинамический шок) [9]. Доказана тесная взаимосвязь тимуса и надпочечников [1]. Скрытая кортикальная недостаточность ведет к вторичной гиперплазии тимуса, дефициту клеточного звена иммунитета, нарушению гормонального гомеостаза, увеличению числа незрелых лимфоцитов, что может привести к реализации жизнеугрожающих состояний с развитием СВДС при минимальных воздействиях. Тимомегалия может являться морфологическим маркером дефицита глюкокортикоидов при СВДС [26]. Однако есть мнение, что эпизоды СВДС имеют случайную ассоциацию с обнаружением увеличенного тимуса [27].

С целью отграничения СВДС от других причин летальных исходов, главным детским специалистом ДФЗН КО патологоанатомом Шрайбером А.А. были детально изучены 208 наблюдений смерти детей первого года жизни вне лечебных учреждений. Признаки насильственной смерти, в соответствии с заключением судебно-медицинских экспертов, отсутствовали. Проводилось детальное изучение анамнеза погибших детей на основе анализа историй развития детей и беседы с родственниками. Проводилось подробное макроскопическое, гистологическое, бактери-

ологическое, иммунофлюоресцентное и серологическое исследование.

У 67,4 % детей, умерших внезапно, отсутствовали признаки каких-либо заболеваний, за исключением не явно выраженных сомнительных симптомов ОРВИ. У детей также отсутствовали другие клинико-анатомические признаки жизнеугрожающих состояний. На вскрытии в органах имелись морфологические признаки остро наступившей смерти, а тимус был крупных размеров и по массе превышал возрастные нормативы в 2-3 раза, часто занимая все переднее средостение. Он был многодольчатым, с преобладанием корковой зоны, богатой тимоцитами, с мелкими и редкими тельцами Гассала в мозговом слое. В надпочечниках имелись проявления компенсаторно-гиперпластических процессов в виде аденоматозных разрастаний в дефинитивной коре, большого числа микрокист, гигантских клеток в фетальной коре. Все это отмечалось на фоне общей гипоплазии органа.

32,6 % наблюдений составили случаи неожиданного наступления смерти, однако при наличии жизнеугрожающих состояний, что принципиально отличает их от ранее разобранных двух вариантов. Такой исход болезни следует рассматривать не как СВС, а как скоропостижную смерть. Непосредственной причиной смерти у них были инфекционно-токсический шок, острая надпочечниковая недостаточность, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания, легочно-сердечная недостаточность и другие патологические процессы и состояния. У детей этой группы в большинстве случаев имелись признаки акцидентальной трансформации и инволюции тимуса разной степени выраженности в сочетании со значительной гиперплазией селезенки с активацией светлых центров и миелоидной реакцией.

5. Обменные нарушения и СВДС

Недостаточность фермента глюкозо-6-фосфатазы с избыточным накоплением гликогена в печени сопровождается фатальной гипогликемией [9].

Существенное повышение содержания метаболитов допамина и серотонина в ликворе у детей может привести к развитию кардиореспираторных нарушений и внезапной смерти [9].

Распространенность гипогликемического синдрома — 1,5-3 случая на 1000 новорожденных; в группах высокого риска (например, недоношенные дети) распространенность в несколько раз выше. Критерием неонатальной гипогликемии следует считать снижение уровня глюкозы в крови ниже 2,2 ммоль/л (в сыворотке) или ниже 2,5 ммоль/л (в плазме). Гипогликемия — одна из самых частых причин смерти у новорожденных и тяжелых нарушений ЦНС. Причины неонатальной гипогликемии: избыточная продукция инсулина (у новорожденных, родившихся от матерей, страдающих СД 1 типа; наличие незидиобласта или инсулиномы, или синдрома Беквиди-Видемана у новорожденных) и дефицит контринсулярных факторов (гипопитуитаризм, изолированный дефицит СТГ, АКГГ), недостаточное поступление глюкозы в кровяное русло.

6. Тканевая гипоксия и СВДС

Как причина СВДС, обсуждается гипотеза задержки переключения синтеза фетального гемоглобина на гемоглобин взрослого человека (гемоглобин А) [1].

7. Инфекционная модель СВДС

Внезапное появление токсигенного штамма *E. coli* в желудочно-кишечном тракте новорожденного может повлечь за собой интоксикацию, протекающую на субклиническом уровне и запускающую механизмы СВДС (Bettelheim K.A., Pearce J.L., 1994) [9].

Нисевич Л.Л. с соавт. [2, 28], проведя вирусологические исследования сыворотки 23 умерших детей, у которых в направлении на вскрытие было указано: «найден мертвым в кровати», «внезапная смерть», выявили у всех исследуемых признаки врожденной вирусной болезни смешанной этиологии (краснуха, герпес, цитомегаловирус, энтеровирусы), не диагностированной при жизни ввиду отсутствия клинической симптоматики.

В качестве этиологического фактора СВДС называют также *Staphylococcus aureus* и респираторные вирусы, эндотоксический шок, поражение сердца электрическим током, быстрое внутривенное введение некоторых лекарственных препаратов, например сердечных гликозидов, новокаиамида.

8. Перегрев новорожденного как причина СВДС

В 10 % случаев причиной внезапной смерти новорожденных является перегрев малыша из-за пребывания в родительской постели. При этом возникают тяжелые расстройства дыхания и сердечной деятельности. Остановка дыхания может произойти при тугом пеленании, в жарком помещении [1, 16].

9. Поза спящего новорожденного и СВДС [2, 9]

Во Франции, после массовых кампаний, в ходе которых населению разъясняли, что новорожденные должны спать на спине (1992-1993), количество случаев внезапной смерти младенцев снизилось на 75 %! Впрочем, это не значит, что малышу нельзя лежать на животе: просто на живот его надо укладывать, пока он бодрствует или играет. Чуть позже появились требования: «Долой перины!», «Никаких игрушек в постель». В настоящее время рекомендация «положения на спине» младенцев во время сна является доминирующей во многих развитых странах.

Описано и доказано, что имеет место перерастяжение мышц шеи у ребенка, лежащего долго на животе (или во время тряски в вертикальном положении с целью прекращения крика), в результате которого может возникнуть нарушение мозгового кровообращения;

10. Спортивный фактор и СВДС

От 10 до 25 % случаев скоропостижной смерти среди населения в целом связаны с физическим напряжением. Частота случаев внезапной смерти среди

детей и подростков, занимающихся спортом, составляет 5 : 100000 (в половине случаев не распознанные ранее заболевания). Если исключить из рассмотрения случаи внезапной смерти, связанные со спортивной травмой, то можно выделить две группы причин, ее вызывающих.

К первой относятся нераспознанные или недооцененные врачом патологические состояния, имевшие место до начала занятий спортом. Здесь в первую очередь следует назвать *аномалии и пороки сердца и сосудов, кардиомиопатии, синдром удлиненного QT*.

Ко второй группе причин относятся случаи острых патологических состояний, возникающих у здоровых людей под влиянием чрезмерных физических нагрузок. К этой группе относятся *случаи смерти от остро перенапряжения здорового сердца, проявляющегося острой дистрофией миокарда* [18].

11. Криминальная смерть

Некоторые случаи СВДС оказывались криминального происхождения. В последующем, после тщательного исследования, были установлены факты убийства детей родителями или непреднамеренного причинения им смерти.

В США имели место резонансные случаи, когда за СВДС удавалось выдать до пяти убийств собственных детей. Обычно подозрительной (но возможной) считается вторая смерть ребёнка от СВДС в одной семье. Если же смерть третья, это считается невероятным.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

СВСД (СВСГР) в большинстве случаев наблюдается у детей из группы социально-биологического риска. Наиболее значимыми причинами и последствиями этого риска являются: нездоровый образ жизни матерей (курение, алкоголь, наркотики, отсутствие приемлемой гигиены, культуры и ответственности); не всегда качественная диспансеризация беременной женщины; незрелость и маловесность детей при рождении (ЗВУР или недоношенность); недостаточность пре- и постнатальной медико-профилактической помощи; недостаточная информированность родителей о фатальной актуальности этого синдрома в обществе, возможных причинах, его вызывающих, и практических действиях; недостаточная организация полноценных следственных мероприятий (включая судебно-медицинскую экспертизу) при неожиданной смерти детей.

Примечание: В ряде случаев, условия наступления смерти детей были не совсем типичными для СВСД (СВСГР), что вызывает сомнения в достоверности этого диагноза.

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Какие действия следует предпринимать в рамках первичной профилактики? Это:

- медицинское образование населения и совершенствование 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, здорового образа жизни;
- качественная диспансеризация беременной женщины;
- на 14, 18-22 неделе беременности (по показаниям чаще) проводить 3-хкратно УЗИ скрининг плода (в т.ч. ССС) для исключения врожденной патологии, ВУИ и т.д.;
- информирование родителей о возможности развития СВДС (СВСГР) и мерах профилактики;
- активная работа с неблагополучными семьями, их выявление, своевременное привлечение социальной и правоохранительной служб;
- проведение полноценных следственных мероприятий при неожиданной смерти грудных детей. *Что необходимо делать?*
- стимулировать и создавать условия для обучения родителей навыкам ухода за новорожденными, в частности недоношенными;
- активная пропаганда грудного вскармливания;
- научить родителей контролю за положением ребенка в постели, его поведением, самочувствием и сном;
- убедить родителей в целесообразности пребывания малыша в одной комнате с родителями в первые месяцы жизни;
- сделать акцент на том, что ребенок должен спать строго на спине; такое положение малыша в кровати — до тех пор, пока он сам не научится переворачиваться;
- *Обращать внимание родителей на то, чтобы (что):*
- ребенок не перегревался (постоянная температура воздуха в комнате не выше 18-21°C);
- не было в комнате посторонних запахов (в т.ч. табачного дыма), воздействия на спящего ребенка резких звуков, световых раздражителей во время дневного и ночного сна;
- ребенок не спал на мягкой постели, и в ней не было мягких игрушек;
- лицо ребенка было открытым;
- до 2 лет малыш спал на жесткой кровати с ограничительной решеткой, на плотном матрасе, размеры которого точно совпадают с размером кровати, без подушки, покрывала, перинки и одеяла сверху;
- надевали на ребенка ползунки из более или менее плотной ткани в зависимости от сезона;
- стараться избегать посещения общественных мест, поездов, метро, магазинов во избежание опасных для грудного ребенка инфекций;
- запрет на курение касается не только комнаты, где находится малыш, но и на все помещения, где он бывает даже кратковременно;
- матери надо чаще брать малыша на руки, прижимать к себе, ласково разговаривать с ним, немедленно откликаться на плач ребенка, быть особенно нежной, внимательной и терпеливой, когда ребенок недомогает;

- не трясти ребенка в вертикальном положении с целью прекращения крика, поскольку из-за слабости и перерастяжения мышц шеи у ребенка может возникнуть нарушение мозгового кровообращения;
- стремиться к сохранению естественного вскармливания хотя бы в течение первых 4-х месяцев жизни, когда угроза синдрома внезапной смерти особенно высока.

2. Способы вторичной профилактики СВДС (СВСГР)

- A. Целенаправленная работа с детьми группы риска, в частности, срочная организация консультации с врачом-педиатром (при необходимости — скорой медицинской помощи) при длительном апноэ (с частотой 5 раз за 1 час и более, или длительные, до 12 секунд, задержки дыхания), изменении цвета кожи (цианоз или выраженная бледность, эритематозной окраски), значительном снижении мышечного тонуса, поперхивании при кормлении и рвотных движениях.
- B. В обязательном порядке детям с 3-х месячного возраста до 1 года проводятся ЭКГ, УЗИ внутренних органов, (в т.ч. ЭХОКГ), проводится осмотр специалистами, в т.ч. невропатологом.
- B. Немедленное кардиологическое обследование показано детям и подросткам с болью в груди при физическом напряжении, на которую не влияют движение, вдох или пальпация, при отсутствии явных некардиологических причин; с отягощенным семейным анамнезом по внезапной смерти; с неясным синкопе, связанном с физическим напряжением без предвестников или с предшествующим учащением сердечного ритма [16].

Профилактика и оказание медицинской помощи при гастроэзофагеальном рефлюксе (ГЭР)

При легком течении ГЭР достаточно держать ребенка в вертикальном положении во время кормления и в течение 1 ч после него, стараться не провоцировать срыгиваний. В тяжелых случаях ребенок должен круглосуточно находиться в вынужденном положении — головной конец кровати должен быть приподнят примерно на 50°. В настоящий момент имеются следующие антирефлюксные смеси, содержащие камедь — Нутрилон AP, Хумана AP, Фрисовом, Нутрилак AP, Бабушкино Лукошко AP. При неэффективности лечения смесями прибегают к применению прокинетики, блокаторов H₂-гистаминовых рецепторов, ингибиторов протоновой помпы. В более тяжелых случаях проводится оперативное вмешательство.

Профилактика и оказание медицинской помощи при тимомегалии и сопряженных с нею синдромах

При стойкой тимомегалии 2-3 степени, сочетанной с лимфопролиферативным синдромом и высокой респираторной заболеваемостью, необходимо увеличить частоту активных посещений ребенка участковым врачом на дому; не рекомендовать родителям посещение дошкольных учреждений; профилактические

прививки проводятся по строго индивидуальному графику, госпитализация — только по жизненным показаниям.

При стойкой тимомегалии 2-3 степени необходимо уточнять в анамнезе наличие эквивалентов сольтергяющего синдрома и исследовать уровень кортизола в сыворотке крови для исключения явной и скрытой надпочечниковой недостаточности; по показаниям — МСКТ органов брюшной полости (надпочечников).

При синдроме надпочечниковой недостаточности, а также при выраженной тимомегалии, когда затруднено дыхание, показаны глюкокортикоиды (преднизолон 4-5 мг/кг в/м 1-2 раза в сутки; курс 2 дня, затем в зависимости от ситуации); в последующем по показаниям — заместительная терапия стероидами; при синдроме относительной надпочечниковой недостаточности — стероиды при экстремальных ситуациях (в т.ч. ОРВИ).

Родители ребенка с тимомегалией должны быть информированы о мерах оказания первой медицинской помощи (в случаях анафилаксии), включая стероидные препараты; эти препараты (преднизолон или гидрокортизон) должны быть в домашней аптечке.

3. Что делать с детьми из группы риска «скоропостижной смерти»?

Детям с синдромом удлиненного Q-T при наличии синкопе назначают β-адреноблокаторы (атенолол, бисопролол), это снижает летальность почти в 10 раз. При наличии тяжелой аритмии — кордарон. При неэффективности этого лечения назначают люминал, дифенин. При повторных приступах фибрилляции желудочков есть практика, когда на фоне терапии проводится левосторонняя блокада звездчатого ганглия 1 % раствором лидокаина. При отсутствии улучшения осуществляют левостороннюю ганглиэктомию. Удлинение интервала Q-T сохраняется, но синкопе исчезают или становятся редкими и менее тяжелыми. Рекомендуется продолжить прием β-адреноблокаторов, которые после операции дают лучший эффект, чем до нее.

При выявлении жизнеугрожающих аритмий по показаниям проводится терапия противоритмическими препаратами разного класса (вплоть до кордарона). Некоторым больным по показаниям осуществляется радиочастотная абляция (РЧА). Достаточно существенная роль отводится метаболической терапии (элькар), ноотропной (пантогам), витаминам антиоксидантного действия (А, С, Е, В₂), микроэлементам (селен, магний). Проводится ЭКГ мониторинг и динамическое наблюдение детского кардиолога.

При наличии гипертрофической обструктивной кардиомиопатии, протекающей с синкопальными состояниями, также назначают бета-адреноблокаторы (атенолол, бисопролол), при аритмической форме — кордарон.

Из лекарственных препаратов в лечении центрального апноэ у грудных детей с наибольшим успехом используются ксантиновые производные (аминофиллин). Сильный стимулятор дыхания — доксапрам, который используется для лечения апноэ недоношен-

ных. Данный препарат действует как на периферические хеморецепторы, так и на дыхательные центры.

Дети, выжившие после abortивного случая внезапной смерти, или имевшие приступы цианоза, бледности, апноэ, потери сознания, братья и сестры (особенно близнецы) детей, умерших внезапно, дети с внутриутробной аритмией должны наблюдаться с помощью специальной аппаратуры, следящей за дыханием и частотой сердечных сокращений ребенка. Риск СВДС в этих группах в 10 раз выше, чем в популяции. Обязательно динамическое наблюдение детского невропатолога.

Примечание:

1. Появились аппараты мониторингового контроля дыхания у детей, страдающих частыми и продолжительными апноэ. Это портативные, удобные мониторы (МКД-1 и др.), регистрирующие движения грудной клетки ребенка при дыхании и сигнализирующие о наступлении респираторной паузы ранее заданной продолжительности.
2. Имплантированные кардиовертердефибрилляторы у больных с нарушениями ритма должны подвергаться систематическому инженерному контролю.

3. Недоношенным детям для ликвидации повторных, клинически значимых центральных апноэ иногда достаточно физической стимуляции дыхательной активности во сне при условии, что ребенок находится под непрерывным медицинским контролем. На принципе ритмической сенсорной стимуляции (тактильной и вестибулярной) основаны так называемые плавающие или качающиеся детские кроватки. Благодаря специальным конструктивным решениям они покачиваются с регулируемой частотой, что обеспечивает ритмическое приподнимание попеременно головного и ножного концов. Отмечается, что во время «укачивания» достоверно снижаются частота и продолжительность апноэ. С аналогичными целями используются сухая иммерсия (специальные кровати с функцией «невесомости»), а также традиционные люльки. «Люлечный» возраст — первые 3-4 месяца после рождения, далее малышу требуется мини-кроватка.

Если имеется синдром относительной надпочечниковой недостаточности, при экстремальных ситуациях (в т.ч. ОРВИ) используют стероиды, наблюдение у детского эндокринолога.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES:

1. Bochkareva AK. The role of immune-endocrine insufficiency in the genesis of the sudden death syndrome in infants. *Pediatrics*. 1998; 3: 69-73. Russian (Бочкарева А.К. Роль иммуно-эндокринной недостаточности в генезе синдрома внезапной смерти детей грудного возраста // Педиатрия. 1998. № 3. С. 69-73.)
2. Nagorna NV, Conopco NM, Pshenichna OV, Bordugova OV. Epidemiology, supposed factors of risk and principles of prophylaxis of syndrome of sudden death of children of pectoral age. *Child's Health*. 2007; 1(4): 71-76. Russian (Нагорная Н.В., Конопко Р.Р., Пшеничная Е.В., Бордюгова Е.В. Эпидемиология, предполагаемые факторы риска и принципы профилактики синдрома внезапной смерти детей грудного возраста // Здоровье ребенка. 2007. № 1(4). С. 71-76.)
3. Malyk OR, Grygoriychuk VI. Sudden death and syndrome of sudden death: definition of terms. *Ukrainian Medical Journal*. 2002; 6(32): 27-31. Russian (Малык О.Р., Григорийчук В.И. Внезапная смерть и синдром внезапной смерти: определение понятий // Украинский медицинский журнал. 2002. № 6(32). С. 27-31.)
4. Zubov LA, Bogdanov YuM, Val'kov AYU. Syndrome of sudden death. *Human Ecology journal*. 2004; 2: 38-44. Russian (Зубов Л.А., Богданов Ю.М., Вальков А.Ю. Синдром внезапной смерти // Экология человека. 2004. № 2. С. 38-44.)
5. Baranov AA, Bagnenko SF, Namazova-Baranova LS, Shaytor VM, Bokeria EL. Federal clinical recommendations for the provision of medical care in the syndrome of sudden death of infants. М., 2015. Russian (Баранов А.А., Багненко С.Ф., Намазова-Баранова Л.С., Шайтор В.М., Бокерия Е.Л. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи при синдроме внезапной смерти младенцев. М., 2015.)
6. Diagnosis and treatment of conditions associated with a high risk of sudden cardiac death in children and adolescents: ed. IA Kovaleva, SV Popova, ASH Revishvili. Tomsk, 2009. 305 p. Russian (Диагностика и лечение состояний, ассоциированных с высоким риском внезапной сердечной смерти у детей и подростков / Коллективная монография под ред. И.А. Ковалева, С.В. Попова, А.Ш. Ревишвили. Томск, 2009. 305 с.)
7. Grigoryev KN. Syndrome of sudden death in infants. *Health Care*. 2001; 5: 33-37. Russian (Григорьев К.Н. Синдром внезапной смерти у детей грудного возраста // Медицинская помощь. 2001. № 5. С. 33-37.)
8. Tutov SN, Yakovleva EB, Gerasimenko AI. Syndrome of sudden death in children – the problem of modern obstetrics. *Medical Aspects Of Qualification*. 2003; 1: 105-108. Russian (Тутов С.Н., Яковлева Э.Б. Герасименко А.И. Синдром внезапной смерти у детей – проблема современного акушерства // Медицинские аспекты квалитологии. 2003. № 1. С. 105-108.)
9. Kiri D, Mikrojanakis A. Evidence-Based Medicine: Annual Handbook. М., 2004. Issue. 3. P. 485-486. Russian (Крири Д., Микроджианакис А. Доказательная медицина: Ежегодный справочник. М., 2004. Вып. 3. С. 485-486.)
10. Kelmanson IA, Belysheva NV, Kondratenko EV et al. Clinical and epidemiological comparisons of various options for the unexpected onset of death in children of the first year of life. *Pediatrics*. 1991; 5: 37-39. Russian (Кельмансон И.А., Бельшева Н.В., Кондратенко Е.В. и др. Клинико-эпидемиологические сопоставления различных вариантов неожиданного наступления смерти детей первого года жизни // Педиатрия. 1991. № 5. С. 37-39.)
11. Difficult diagnosis (the dead are taught alive): ed. IV Bogadelnikova, VL Zubareva, AV Kubysheva. Simferopol: «Publishing House» Rich Rich», 2004. 444 p. Russian (Трудный диагноз (мертвые учат живых): под ред. И.В. Богдельниковой, В.Л. Зубарева, А.В. Кубышкина. Симферополь: ООО «ИД» Рич Фокс», 2004. 444 с.)
12. Nepomnyashchaya VA. Epidemiology and prevention of sudden death syndrome of children: cand. med. sci. abstracts diss. Donetsk, 2005. 20 p. Russian (Непомнящая В.А. Эпидемиология и профилактика синдрома внезапной смерти детей: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Донецк, 2005. 20 с.)
13. Tutov SN. A modern view of the problem of sudden death of infants. *Ukrainian medical almanac*. 2001; 6: 166-170. Ukrainian (Тутов С.Н. Современный взгляд на проблему внезапной смерти детей грудного возраста // Украинский медицинский альманах. 2001. № 6. С. 166-170.)
14. Kitlinski M, Konduracka E, Piwowska. Evaluation of magnesium cation levels in serum of patients with mitral valve prolapse syndrome. *Folia Med. Cracov*. 2000; 41(3-4): 17-24.
15. Kravtsova LA, Makarov LM, Shkolnikova MA, Larionova AL. Structure of sleep and heart rhythm in children of the first year of life. *Russian Journal of Perinatology and Pediatrics*. 2000; 3: 35-38. Russian (Кравцова Л.А., Макаров Л.М., Школьникова М.А., Ларионова А.Л. Структура сна и сердечного ритма у детей первого года жизни // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2000. № 3. С. 35-38.)

16. Task Force Report. Sudden Cardiac Death. *Eur. Heart J.* 2001; 22: 1374-1450.
17. Shkolnikova MA, Kharlap MS, Ildarova RA. Genetically determined cardiac arrhythmias. *Russian Journal of Cardiology.* 2011; 1(87): 8-25. Russian (Школьникова М.А., Харлап М.С., Ильдарова Р.А. Генетически детерминированные нарушения ритма сердца // Российский кардиологический журнал. 2011. № 1(87). С. 8-25.)
18. Nikonova VV. Sudden Cardiac Death in Children and Adolescents Diagnostic Problems. Ways of Prevention (Literature Review). *Emergency Medicine.* 2013; 3: 22-29. Russian (Никонова В.В. Внезапная кардиальная смерть детей и подростков. Проблемы диагностики. Направления профилактики (Обзор литературы) // Медицина неотложных состояний. 2013. № 3. С. 22-29.)
19. Nagorna NV, Konopko NN, Chetveryk NA, Kartashova OS. Long QT Syndrome as a Reason of Syncore and Livethreatening Conditions. *Child's Health.* 2007; 2(5): 105-109. Russian (Нагорная Н.В., Конопко Н.Н., Четверик Н.А., Карташова О.С. Синдром удлиненного интервала QT как причина синкопальных жизнеугрожающих состояний // Здоровье ребенка. 2007. № 2(5). С. 105-109.)
20. Clinical recommendations for pediatric cardiology and rheumatology. Ed. MA Shkolnikova, EI Alekseeva. M., 2011. 503 p. Russian (Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии. Под ред. М.А. Школьниковой, Е.И. Алексеевой. М., 2011. 503 с.)
21. Volkov VV. The case of sudden death in the presence of Marfan syndrome. *Forensic Medical Expertise.* 1976; 3: 51-52. Russian (Волков В.В. Случай скоропостижной смерти при наличии синдрома Марфана // Судебно-медицинская экспертиза. 1976. № 3. С. 51-52.)
22. Bova AA, Rudoy AS, Lysy YS. Diagnostic pitfall's, expertise of mitral valve prolapse. *Meditsinskie novosti.* 2011; 11: 17-21. Russian (Бова А.А., Рудой А.С., Лысый Ю.С. Пропалс митрального клапана: ошибки диагностики, экспертные подходы // Медицинские новости. 2011. № 11. С. 17-21.)
23. Freed LA, Levy D, Levine RA et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapsed. *N. Engl. J. Med.* 1999; 341: 1-7.
24. Ostroumova OD, Stepura OB, Melnik OO. The prolapse of the mitral valve is normal or pathological? *Russian Medical Journal.* 2002; 28: 1314. Russian (Остроумова О.Д., Степура О.Б., Мельник О.О. Пропалс митрального клапана – норма или патология? // РМЖ. 2002. № 28. С. 1314.)
25. Basargina EN, Belova NR, Kucherenko AG, Ivanov AP, Zhirkova OO. The effectiveness of magnesium orotate in children with mitral valve prolapse and heart rhythm disturbance. Mode of approach: <https://medi.ru/info/7894>. Russian (Басаргина Е.Н., Белова Н.Р., Кучеренко А.Г., Иванов А.П., Жиркова О.О. Эффективность магния оротата у детей с пролапсом митрального клапана и нарушением ритма сердца. Режим доступа: <https://medi.ru/info/7894>)
26. Tsybel BN, Bochkareva AK. Functional morphology of adenohipophysis, thymus and adrenal cortex in sudden infant death syndrome (SIDS). *Archive of Pathology.* 1998; 60(2): 23-27. Russian (Цибель Б.Н., Бочкарева А.К. Функциональная морфология аденогипофиза, тимуса и коры надпочечников при синдроме внезапной смерти младенцев // Архив патологии. 1998. Т. 60, № 2. С. 23-27.)
27. 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. *Archive of Pathology.* 1992; 54(9): 34-38. Russian (Цинзерлинг А.В., Воронцов И.М., Кельмансон И.А., Якимова Н.В., Корбуков С.В. Масса тимуса у детей первого года жизни, погибших вследствие синдрома внезапной смерти // Архив патологии. 1992. Т. 54, № 9. С. 34-38.)
28. Nisevich LL, Talalayev AG, Yatsyk GV, Medzhidova AA, Parsegova TS, Tumanova EL. Acute respiratory diseases and sudden death syndrome. *Pulmonology.* 2002; 5: 6-9. Russian (Нисевич Л.Л., Талалаев А.Г., Яцык Г.В., Меджидова А.А., Парсегова Т.С., Туманова Е.Л. Острые респираторные заболевания и синдром внезапной смерти // Пульмонология. 2002. № 5. С. 6-9.)

* * *