Министерство образования Российской Федерации

Пензенский Государственный Университет

Медицинский Институт

Кафедра Неонатологии

Зав. кафедрой д.м.н., -------------------

Доклад

на тему:

«Синдром внезапной смерти младенца»

Выполнила: студентка V курса ----------

----------------

Проверил: к.м.н., доцент -------------

Пенза

2008

# **План**

Введение

1. Патофизиология
2. Синдром внезапной смерти младенца и апноэ
3. Эпидемиологические факторы
4. Клиническая картина
5. Обследование
6. Домашнее наблюдение
7. Жертвы СВСМ

Литература

**Введение**

Внезапная смерть возможна в любом возрасте, но она особенно трагична, если настигает прежде вполне здорового человека. Ежегодно почти 10 000 детей (2 на 1000 живорожденных) умирают вследствие синдрома внезапной смерти младенца (СВСМ), известного также под названием "смерть в люльке".

Термин "СВСМ" был официально предложен в 1963 году для описания неожиданной смерти младенцев в возрасте до 1 года, у которых при самом тщательном патологоанатомическом исследовании не было установлено объективной причины смерти. Этот синдром является ведущей причиной смерти младенцев в возрасте от 1 месяца до 1 года.

Понимание сути СВСМ имеет важное значение для врача ОНП, так как это способствует распознаванию синдрома, своевременному проведению реанимационных и терапевтических мероприятий, а также оказанию психологической помощи членам семьи пострадавшего.

**1. ПАТОФИЗИОЛОГИЯ**

Для объяснения патофизиологии СВСМ было предложено более 70 различных теорий, включающих следующее: ребенок задохнулся во время сна в одной постели с родителями; аллергия к молоку; увеличение вилочковой железы (status thymicolym-phaticus). Главное нарушение, по-видимому, обусловлено несовершенством функции внешнего дыхания у младенца, поэтому СВСМ и младенческое апноэ представляются взаимосвязанными, хотя детальные механизмы этой связи неясны. Во всяком случае, смерть обусловлена скорее остановкой дыхания, нежели прекращением сердечной деятельности, поэтому некоторые потенциальные жертвы СВСМ могут быть реанимированы путем восстановления именно вентиляционной функции. Сердечная аритмия, вероятнее всего, возникает лишь в терминальном состоянии; при этом такие синдромы, как увеличение интервала Q— Т или синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта, наблюдаются очень редко. Проспективные исследования с ЭКГ-мониторингом, проводившимся у нормальных младенцев, не обнаружили предшествующих аритмий у тех из них, кто впоследствии погиб от СВСМ. С другой стороны, примерно у 2 % недоношенных и младенцев с низкой массой тела при рождении наблюдалась брадикардия (менее 50 уд/мин) без апноэ в течение 1-й недели после родов.

Данные о нарушении вентиляции и наличии гипоксемии были получены двумя путями: при аутопсии у погибших от СВСМ и при исследованиях у выживших младенцев с так называемым едва не состоявшимся СВСМ. Последняя группа представлена младенцами практически не имевшими признаков жизни, бледных, цианотичных, без каких-либо дыхательных движений, которым благодаря успешным реанимационным мероприятиям удалось вернуть жизнь.

У 2/3 младенцев, погибших от СВСМ, при аутопсии были обнаружены изменения, характерные для продолжительной гипоксемии. В 60 % случаев отмечено утолщение гладкомышечного слоя небольших легочных артерий с распространением на периферию легких. Гипертрофия правого желудочка (хотя она и встречается) не всегда может быть связана с СВСМ. В стволе мозга определялся глиоз. Кроме того, отмечены гематопоэз печени, увеличение количества бурого жира около надпочечников, гиперплазия медуллярного слоя надпочечников и аномалии каротидных телец. Интраторакальные петехии и отек легких свидетельствовали о стойкой гипоксемии в перимортальный период.

**2. СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ МЛАДЕНЦА И АПНОЭ**

Выделяют три группы младенцев с повышенным риском в отношении СВСМ: 1) родившиеся в срок и имевшие жизнеугрожающий эпизод апноэ или СВСМ; 2) недоношенные с низкой массой тела при рождении; 3) братья и сестры младенцев, умерших вследствие СВСМ. Исследования у детей, едва не погибших при СВСМ могут выявить следующее: 1) гиповентиляцию (РСОг > 45 торр) и хроническую гипоксемию; 2) угнетение вентиляторной реакции на вдыхание СО2; 3) длительное апноэ во время сна (> 15 секунд и сопровождающиеся цианозом или бледностью), 4) приступы частых, но коротких апноэ; 5) усиленное периодическое дыхание (характеризуется повторными 3-секундными остановками дыхания с последующим нормальным дыханием в течение менее 20 с и брадикардией); 6) обструктивное апноэ; 7) смешанное (обструктииное и центральное) апноэ.

Обструктивное апноэ, возникающее в ответ на назальную окклюзию, отмечается при увеличении небных миндалин, гипотонии гипофаринкса или опущении глотки и является дополнительным причинным фактором почти у 5 % младенцев с эпизодом СВСМ. Данное состояние распознается по усиленному движению грудной клетки при брадикардии и снижении POl (по данным поверхностной оксиметрии). Это является существенным компонентом синдрома внезапной смерти у младенцев с инфекцией верхних дыхательных путей.

Раздражение зон лица, иннервируемых тройничным нервом, Холодовыми или влажными раздражителями у молодых обезьян вызывает остановку дыхания, которое не возобновляется и после прекращения указанного воздействия. Этот "нырятельный рефлекс" также может иметь важное значение в патогенезе СВСМ. Наконец, следует иметь в виду, что в дыхательной мускулатуре младенцев снижено количество волокон, стойких к утомлению, а, как известно, в период активного сна и при респираторной инфекции работа дыхания увеличивается. Вполне вероятно, что эта повышенная нагрузка на дыхательные мышцы приводит к их утомлению и способствует последующему возникновению апноэ.

**3. ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ**

Диагноз СВСМ подтверждается при аутопсии, однако существует немало клинических и эпидемиологических признаков, характеризующих данный синдром. Хотя частота синдрома в среднем составляет 2 на 1000 живорожденных, в различных этнических группах отмечается ее определенная вариабельность: 0,51 на 1000 — среди американцев азиатского происхождения и 5,93 на 1000 — среди собственно "американцев". Частота синдрома имеет и возрастные колебания в пределах от 1 месяца до 1 года с пиками в возрасте 2 и 4 месяца. Чаще всего это недоношенные дети или младенцы меньших размеров для данного гестационного возраста. В одном из опубликованных исследований сообщается, что 11 % недоношенных с бронхопульмо-нальной дисплазией впоследствии погибли от СВСМ.

Синдром редко развивается в первый месяц жизни новорожденного, что связано, вероятно, с большими возможностями анаэробного способа выживания в неонатальный период; при затрудненном дыхании артериальное POl может превышать 20торр, что обеспечивает продолжение дыхательной функции. В период развития СВСМ 30—50 % младенцев без признаков каких-либо иных заболеваний имеют острую инфекцию, обычно с локализацией в верхних дыхательных путях. Инфицирование респираторным синцитиальным вирусом сочетается с возникновением апноэ, особенно у недоношенных и у детей с предшествующим анамнезом апноэ. Отмечается также связь СВСМ со средним отитом и гастроэнтеритом. Младенцы с наличием инфекции умирают от СВСМ в более старшем возрасте по сравнению с неинфицированными; в группе инфицированных мальчики преобладают над девочками в соотношении 2:1. В неинфицированной группе отмечается равное соотношение полов. Синдром чаще наблюдается у детей из семей с более низким социально-экономическим уровнем, хотя это в равной степени относится к детской смертности вследствие любой другой причины. Нередко матери таких детей моложе 20 лет; это матери-одиночки, курящие, употребляющие наркотики (особенно кокаин) и избегающие посещения женской консультации, как до родов, так и после них. Вероятность возникновения синдрома выше в зимние месяцы и во время сна ребенка.

**4. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

В практической деятельности врача неотложной помощи встречается множество самых различных ситуаций, в которых всегда следует помнить правило: "Исключи возможность СВСМ".

Нередко во время осмотра ребенок представляется совершенно нормальным, тогда как родители сообщают об эпизоде остановки дыхания. При этом врач должен определить, является ли описываемый родителями случай эпизодом жизнеугрожающего апноэ или он представляет какое-то иное расстройство.

Установление последовательности событий, предшествовавших остановке дыхания, может иметь ключевое значение для выяснения причинного фактора. Если у ребенка выявляется мышечная ригидность или наблюдаются клонические движения, то прекращение дыхания может представлять апноэ, возникающее после судорожного припадка. В случае судорог ребенок часто находится в бодрствующем состоянии перед возникновением апноэ. К апноэ может привести и гастроэзофагеальный рефлюкс, что случается также при бодрствующем состоянии ребенка вскоре после еды. Анамнестические данные об инфекции верхних дыхательных путей, которая сопровождается пароксизмальным кашлем с эпизодом апноэ, предполагают наличие коклюша. Апноэ может быть также связано с гипокалиемией (с судорогами или без них). Кроме того, дифференциальный диагноз включает острую инфекцию (сепсис или менингит) и кардиомиопатии. Причиной СВСМ в 5—10 % случаев может оказаться инфантильный ботулизм.

Оценка состояния внешне здорового младенца с указаниями на апноэ (в рассказе родителей) иногда весьма проблематична. Родители могут ошибочно интерпретировать акроцианоз, срыгивание после еды или изменение цвета кожных покровов во время дефекации как эпизод апноэ. Следует тщательно расспросить родителей о том, что они предприняли для восстановления дыхания ребенка (например, стимуляция сердечной деятельности или дыхание "рот в рот"). Если обошлось без проведения каких-либо реанимационных мероприятий, то прогноз вполне благоприятен. И напротив, необходимость прибегнуть к дыханию "рот в рот" свидетельствует о серьезности случая. Определение неритмичного дыхания или сниженного мышечного тонуса при осмотре ребенка помогает в диагностике едва не возникшего СВСМ.

Иногда в отделение неотложной помощи доставляются дети, не полностью реанимированные (при первоначальных мероприятиях). В таких случаях проводится интенсивная сердечно-легочная реанимация, если только не появляются признаки необратимого смертельного исхода (сетчатая цианотическая мраморность кожи, рН крови порядка 6 и др.). Довольно часто удается восстановить сердечную деятельность даже после ее продолжительной остановки. Младенческое сердце обладает удивительной жизнестойкостью, и сердцебиение может возобновиться даже после необратимых патологических изменений в мозге.

**5. ОБСЛЕДОВАНИЕ**

Все младенцы, пережившие эпизод СВСМ, а также дети с анамнезом апноэ и (или) цианоза, как правило, госпитализируются. Оценка состояния таких детей предусматривает исключение курабельных причинных факторов апноэ и (в случае их отсутствия) определение степени риска повторного возникновения СВСМ, что наблюдается (по имеющимся данным) в 20— 100 % подобных случаев.

Оценка состояния ребенка включает тщательный сбор анамнеза (особенно детальное описание самого эпизода апноэ) с учетом перинатальных и эпидемиологических факторов, связанных с СВСМ. Поскольку предрасположенность к СВСМ носит наследственный характер, необходимо выяснить, не было ли в семье других внезапно умерших младенцев. В первоначальных публикациях предположительно сообщалось о том, что братья и сестры (сиблинги) жертв СВСМ имеют повышенный риск возникновения данного синдрома (примерно в 10 раз больше, чем в остальной популяции). Более поздние исследования чаще всего показывают двукратное повышение частоты СВСМ среди сиблингов. Семейные случаи СВСМ могут также свидетельствовать о плохом обращении с детьми в данной семье. Хотя плохое обращение с младенцами нечасто бывает причиной СВСМ, в литературе имеются описания подобных случаев. Плохое обращение с детьми как причина их смерти выявляется примерно в 2000 случаев ежегодно. Наличие кровоподтеков, переломов трубчатых костей, внутренних кровотечений, признаков явно небрежного ухода за ребенком или травмы в области ноздрей свидетельствует о дурном обращении с детьми в семье. Подозрение на дурное обращение возрастает и при получении данных, практически не соответствующих обычному развитию синдрома. Опубликованы интересные данные анализа ситуации наступления смерти у 26 младенцев; у 23 из них исследование обстоятельств смерти свидетельствует о несчастном случае. Проведение подобных исследований выходит за пределы интересов врача ОНП; однако необходимо помнить о возможной роли случайной или преднамеренной травмы у некоторых жертв СВСМ.

Проводится полное объективное исследование с тщательной неврологической оценкой; следует обратить особое внимание на наличие признаков каких-либо повреждений. Первоначальные лабораторные исследования включают полный клинический анализ крови, определение сывороточных электролитов, сахара крови, уровня кальция, фосфатов и магния. Осуществляется ЭКГ в 12 отведениях. При септическом состоянии в большинстве случаев показаны культуральные исследования крови, анализ, СМЖ, посев мочи и рентгенография грудной клетки. Кал ребенка следует направить в лабораторию для посева на клостридии и выявления ботулинических токсинов. При необходимости проводятся дополнительные исследования: определение уровня аминокислот в моче и сыворотке крови; ЭЭГ во время сна и бодрствования; рентгенография черепа; исследование с барием и КТ-сканирование.

В стационарных условиях осуществляется мониторинг апноэ. В большинстве стационаров имеется возможность получения пневмограмм, позволяющих выявить нарушения ритма дыхания или аномалии, связанные с эпизодами апноэ. Полисомнография позволяет количественно определить воздушный поток, проходящий через рот и нос, и выявить обструктивное апноэ; это довольно сложное исследование выполняется в специальных лабораториях. Некоторые лечебные центры располагают необходимым оборудованием для оценки реакции на вдыхание СО2 и уменьшение FlOl.

**6. ДОМАШНЕЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

Для детей, перенесших эпизод СВСМ или имеющих риск возникновения этого синдрома, рекомендуются две основные тактики лечения. При лечении апноэ у недоношенных детей часто используются ксантиновые производные, такие как кофеин и теофиллин, благодаря их центральному возбуждающему действию. Об их эффективности в предупреждении СВСМ трудно высказаться с полной определенностью. Практическое применение теофиллина у младенцев с аномальной пневмограммой весьма ограничено. Обратное развитие изменений на пневмограмме при применении теофиллина служит показанием к его дальнейшему использованию. Теофиллин назначается в дозе 6 мг/кг в день; при этом должен поддерживаться его сывороточный уровень в 5—15 мг/мл.

Вторым направлением в лечении апноэ является его контроль в домашних условиях. Национальным институтом по согласованию постановлений в области здравоохранения в 1986 году для этих целей было определено три группы детей. Первую группу составляют доношенные дети с необъяснимым апноэ, обычно проявляющимся жизнеугрожающим эпизодом и (или) аномальными изменениями на пневмограмме. Отсутствие аномальной пневмограммы отнюдь не исключает домашнего наблюдения. Вторую группу составляют недоношенные младенцы, продолжающие страдать приступами апноэ, уже достигнув возраста доношенности (т. е. спустя 40 недель после зачатия). В третью группу входят последующие сиблинги двух или более младенцев (но не одного), умерших от СВСМ. Как сообщалось раньше, риск возникновения синдрома у близнецов—жертв СВСМ в 20 раз выше. Однако, по данным более поздних исследований, степень риска у них такая же, как и у сиблингов, не являющихся близнецами.

Оборудование для домашнего наблюдения подобных больных обычно позволяет измерить амплитуду движений грудной клетки и частоту сердцебиения. Выявление брадикардии особенно важно у младенцев с респираторно обструктивным компонентом, так как при обструктивном апноэ амплитуда движений грудной клетки не уменьшается. Родители обязательно должны быть проинструктированы в отношении использования оборудования для поддержания функции дыхания, а также обучены распознаванию жизнеугрожающих признаков и выполнению приемов сердечно-легочной реанимации. Обеспечение домашнего наблюдения предусматривает не только предоставление необходимой для этого аппаратуры, но и создание специальной группы медицинского контроля для помощи семье в интерпретации любого эпизода апноэ и решения вопроса о прекращении проводимого мониторинга. Кроме того, необходим также технический персонал, обеспечивающий (круглосуточно) исправное функционирование предоставленного оборудования. Врачам ОНП нередко приходится консультировать родителей относительно использования монитора с сигнализатором. По сигналу тревоги наблюдаемые дома младенцы доставляются в отделение неотложной помощи. Врач должен четко различать ложную тревогу от истинной. Ведь действительно, опасное состояние ребенка предполагает применение сильных стимуляторов или восстановление дыхания методом "рот в рот". Если же появление сигнала тревоги обусловлено какой-либо неисправностью оборудования, то предоставляется срочная техническая помощь. Использование подобных мониторов для домашнего наблюдения в последние годы резко возросло. Стоимость такого наблюдения (включая начальное обследование) составляет примерно 3000 долларов на одного младенца. Хотя проведение домашнего мониторинга в значительной степени успокаивает родителей, снижение частоты последующего возникновения СВСМ у наблюдаемых младенцев остается сомнительным. По недавним сообщениям, смертность детей при домашнем наблюдении достигает 50 %. Во многих случаях этому способствуют технические погрешности и несоблюдение родителями необходимых требований. Есть, правда, и такие младенцы, которые просто не смогли адекватно ответить на агрессивную сердечно-легочную реанимацию.

Решение о прекращении мониторинга обычно принимается участковым врачом. Как правило, домашнее наблюдение продолжается 6—8 месяцев. Критерии для прекращения домашнего мониторинга включают следующее: 2—3-месячный период без эпизодов, требующих проведения стимуляции или реанимации; 3-месячный период без апноэ продолжительностью 20 секунд или более; отсутствие апноэ, связанного с инфекцией верхних дыхательных путей или иммунизацией; улучшение какого-либо неврологического осложнения, в связи с которым и осуществлялся данный мониторинг (например, при апноэ, сочетающемся с судорогами).

**7. ЖЕРТВЫ СВСМ**

Не менее трудной для врача оказывается ситуация с нереанимируемым младенцем, как и психологическая реабилитация его родителей. Врачу ОНП приходится иметь дело с обезумевшей от горя матерью, еще недавно кормившей своего ребенка, уложившей его спать и через некоторое время нашедшей его мертвым, холодным и посиневшим. Часто в отделении неотложной помощи предпринимаются энергичные, но практически безрезультатные усилия, когда ребенка удается оживить лишь на короткое время, и он погибает через несколько часов в отделении интенсивной терапии.

Основная задача врача при таких обстоятельствах — констатировать факт смерти ребенка и по возможности утешить родителей, призвав их к более спокойному осмыслению события. По законодательству большинства штатов во всех случаях внезапной и неожиданной смерти проводится судебно-медицинская экспертиза и осуществляется посмертная аутопсия. Если врач полагает, что ребенок является жертвой СВСМ, он должен уведомить об этом родителей, сообщив им, однако, что окончательное заключение может быть получено лишь после вскрытия. Врач ОНП должен постараться заверить родителей в отсутствии их вины в смерти ребенка, смягчив тем самым трагичность ситуации. Он также поддерживает контакт с семьей умершего и сообщает ей о результатах аутопсии. Дополнительная поддержка может быть обеспечена и местным священником или сотрудником социальной службы, однако понимание и сострадание, проявленные врачом, особенно важны для семьи. В большинстве регионов существуют ассоциации родителей—жертв СВСМ; информация о них может быть получена в Национальном объединении по вопросам внезапной смерти младенцев (101 Бродвей, Нью-Йорк, 10036). Родителей следует связать с этими организациями.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Айламазян Э.К. «Акушерство» - Санкт-Петербург: Специальная литература, 1997г., 479с.

2. Грицук В.И., Винокуров В.Л., Карелин М.И. Справочник практического гинеколога: 2-е издание, исправленное и дополненное - М.: Медицина, 2005 г.,750с.