

ПРИНЦИПЫ ПРОВЕДЕНИЯ ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ В СЛУЧАЯХ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ СМЕРТИ

© Р.А. Насыров, В.Ф. Мельникова, О.Л. Красногорская, Е.Д. Попова, Т.А. Наркевич, Н.А. Сидорова, М.Б. Панеях, Е.П. Федотова

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Для цитирования: Насыров Р.А., Мельникова В.Ф., Красногорская О.Л., и др. Принципы проведения патоморфологических исследований в случаях перинатальной смерти // Педиатр. – 2018. – Т. 9. – № 3. – С. 85–105. doi: 10.17816/PED9385-105

Поступила в редакцию: 24.04.2018

Принята к печати: 25.06.2018

Достижения в современной медицине позволили начиная с 2012 г. значительно снизить перинатальную смертность в Российской Федерации. Несмотря на внушительный темп снижения перинатальной смертности, остаются достаточно многочисленные случаи летального исхода, которые можно было предотвратить. Причины и механизмы смерти в перинатальном периоде начиная с 22-й недели внутриутробного развития плода по 7-е сутки после рождения в значительной степени отличаются от танатогенеза у пациентов, проживших более 7 суток. В нашей работе представлены показатели перинатальной смертности в Российской Федерации за период с 2010 по 2016 г. и сформулированы рекомендации для последовательного проведения всех этапов аутопсии в перинатальном периоде в полном объеме. Обсуждены вопросы подходов к патологоанатомическому исследованию, принципы формулировки диагноза и верного оформления медицинской документации при мертворождении и в случаях смерти в раннем неонатальном периоде. Рассмотрены основные критерии, позволяющие провести дифференциальную диагностику между антенатальной, интранатальной гибелью плода и смертью ребенка в раннем неонатальном периоде. Кроме того, нами была разработана рубрификация патологоанатомического диагноза с учетом особенностей перинатального периода и взаимодействия в системе «мать – плацента – плод». Авторы отмечают, что в случае летального исхода в перинатальном периоде заключительный патологоанатомический диагноз, кроме общепринятых рубрик, должен учитывать состояние матери (патологию беременности, родов), а также патологию последа.

Ключевые слова: перинатология; патологоанатомический диагноз; перинатальная смертность; мертворождение; неонатальная смертность.

PRINCIPLES AUTOPSY IN CASES OF PERINATAL DEATH

© R.A. Nasyrov, V.F. Melnikova, O.L. Krasnogorskaia, E.D. Popova, T.A. Narkevich, N.A. Sidorova, M.B. Paneiakh, E.P. Fedotova

St. Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: Nasyrov RA, Melnikova VF, Krasnogorskaia OL, et al. Principles autopsy in cases of perinatal death. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2018;9(3):85-105. doi: 10.17816/PED9385-105

Received: 24.04.2018

Accepted: 25.06.2018

Achievements in modern medicine, allowed since 2012, significantly reduce perinatal mortality in the Russian Federation. Despite the impressive rate of decline in perinatal mortality, there are still quite a few deaths that could be prevented. Causes and mechanisms of death in the perinatal period, starting from the 22nd week of intrauterine fetal development, on the 7th day after birth, are significantly different from the tanatogenesis in a patient living more than 7 days. Our work presents perinatal mortality rates in the Russian Federation for the period from 2010 to 2016 and formulates recommendations for the consistent implementation of all stages of an autopsy of the deceased in the perinatal period in full. Issues of approaches to pathoanatomical research, principles of diagnosis formulation and correct registration of medical documentation in stillbirth and in cases of death in the early neonatal period were discussed. The main criteria that allow differential diagnostics between antenatal intrapartum fetal death and the death of a child in the early neonatal period are considered. In addition, we have developed a classification of pathoanatomical diagnosis, taking into account the characteristics of the perinatal period and the interaction in the "mother-placenta-fetus" system. The authors note that in the case of a fatal outcome in the perinatal period, the final pathoanatomical diagnosis, in addition to the generally accepted headings, should take into account the mother's condition (pathology of pregnancy, childbirth), as well as the pathology of the afterbirth.

Keywords: perinatology; pathoanatomical diagnosis; perinatal mortality; stillbirth; neonatal mortality.

1. АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ

По данным ВОЗ, каждый год в мире регистрируется свыше 5 миллионов случаев перинатальной смерти¹ [27, 33], в том числе 2,7 млн случаев неонатальной смерти [41, 43] и 2,6 млн случаев мертворождения [27, 41]. Большинство этих случаев смерти предотвратимы [26, 41], и одной из основных целей международных усилий в сфере здравоохранения остается ликвидация случаев предотвратимой смертности новорожденных детей и мертворождаемости [29].

В России создана и успешно функционирует трехуровневая модель оказания перинатальной помощи. Была запущена программа по обеспечению медицинской помощи с учетом особенностей регионов, позволившая резко снизить младенческую смертность до показателей стран Европы [22]. Тем не менее остается актуальным дальнейшее исследование и анализ причин младенческой смертности. Последнее необходимо для создания модели профилактики перинатальной патологии и, как следствие, снижения показателей младенческой [21] и детской смертности.

Важным шагом целевых программ сокращения перинатальной смертности должно стать создание механизмов тщательного, повсеместного учета и классификации причин подобных смертей на основе единой системы, применимой во всем мире, с возможностью сопоставления результатов². С этой целью нами подготовлены рекомендации для проведения последовательного сбора, корректного документирования данных патоморфологического исследования и анализа случаев перинатальной смерти. Полученная информация, на основе которой делается вывод о состояниях, приведших к смерти, позволит лучше понять причины и факторы перинатальной смертности, для разработки соответствующей системы лечебно-профилактических мероприятий.

2. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРИОДА. ОСНОВНЫЕ ДЕФИНИЦИИ

Перинатальный период начинается с 22-й полнотной недели (154-го дня) внутриутробной жизни плода (в это время в норме масса тела плода составляет 500 г) и заканчивается спустя 7 полных дней после рождения [31].

Чтобы ответить на вопрос, произошел ли данный случай в перинатальный период, нужно учитывать следующие критерии:

- 1) срок беременности;
- 2) массу тела при рождении;
- 3) длину тела от верхушки темени до пяток.

Живорождение. Живорождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 г и более (или менее 500 г при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при наличии у новорожденного признаков живорождения (дыхание, сердцебиение, пульсация пуповины или произвольные движения мускулатуры независимо от того, перерезана пуповина и отделилась ли плацента).

Мертворождение. Мертворождением является момент отделения плода от организма матери посредством родов при сроке беременности 22 недели и более при массе тела новорожденного 500 г и более (или менее 500 г при многоплодных родах) или в случае, если масса тела ребенка при рождении неизвестна, при длине тела новорожденного 25 см и более при отсутствии у новорожденного признаков живорождения³ [31]. Морфологические признаки смерти: трупные пятна, трупное окоченение, мацерация кожных покровов, аутолиз внутренних органов.

Перинатальная смертность. Показатель перинатальной смертности включает число случаев смерти плодов с массой тела не менее 500 г (если масса тела при рождении неизвестна, рождение при сроке беременности от 22 полных недель или с длиной тела 25 см и более от верхушки темени до пяток) и число умерших в раннем неонатальном периоде в течение календарного года на 1000 всех родившихся [31].

Перинатальный период разделяется на антенатальный, интранатальный и ранний неонатальный, что указывается в минимальном наборе перинатальных индикаторов, собираемых по всем случаям рождений и перинатальным смертям⁴.

Ранняя неонатальная смертность. Показатель ранней неонатальной смертности включает число умерших детей среди новорожденных в возрасте

¹ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

² Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

³ Приказ Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н (ред. от 02.09.2013) «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи» (зарегистрировано в Минюсте России 15.03.2012 № 23490).

⁴ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

Таблица 1 (Table 1)

Перинатальная смертность в Российской Федерации за 2010–2016 гг.
Perinatal mortality in the Russian Federation in 2010–2016

Год / Year	Человек / People			На 1000 родившихся живыми и мертвыми / per 1000 live births and stillbirths		На 1000 родив- шихся живыми / per 1000 live births
	Всего / All	Мертворожденные / Stillbirths	Умершие в воз- расте до 7 дней / Dead at the age before 7 days	Всего / All	Мертворожденные / Stillbirths	Умершие в воз- расте до 7 дней / Dead at the age before 7 days
2010	13 248	8300	4948	7,37	4,62	2,75
2011	12 920	8109	4811	7,16	4,49	2,67
2012	19 111	12 142	6969	9,98	6,34	3,64
2013	18 395	12 226	6169	9,64	6,41	3,25
2014	17 228	11 769	5459	8,81	6,02	2,81
2015	16 173	11 453	4720	8,29	5,87	2,43
2016	14 997	10 884	4113	7,89	5,73	2,18

до 7 полных дней жизни в течение календарного года на 1000 живорожденных за этот же год⁵ (табл. 1)^{6,7}.

Учету подлежат все живорожденные обычно с массой тела при рождении не менее 500 г.

Масса тела при рождении. Массой тела ребенка при рождении считается результат взвешивания новорожденного, произведенного в течение первого часа его жизни.

Новорожденные, родившиеся с массой тела до 2500 г, считаются новорожденными с низкой массой тела при рождении, до 1500 г — с очень низкой массой тела при рождении, до 1000 г — с экстремально низкой массой тела при рождении⁸.

Другим важным параметром для интерпретации причин перинатальной смерти, формулирования клинического и патологоанатомического диагнозов и оформления медицинского свидетельства о перинатальной смерти является срок беременности.

Срок беременности исчисляют от первого дня последней нормальной менструации. Срок беременности выражают в полных днях или полных неделях (например, события, происходившие в пе-

риод между 280-м и 286-м полными днями после начала последней нормальной менструации, считают имевшими место на 40-й неделе беременности). Срок беременности, исчисляемый по дате последней нормальной менструации, часто служит источником статистических ошибок. Для исключения ошибок необходимо помнить, что первый день следует расценивать как день 0, а не день 1-й. Дни 0–6 соответственно составляют «полную нулевую лунную неделю», дни 7–13 — «полную первую неделю», и соответственно 40-я неделя беременности является синонимом понятия «полные 39 недель». Если дата последней нормальной менструации неизвестна, срок беременности следует определять на основании наиболее надежных клинических данных. Для того чтобы избежать непонимания, результаты расчетов в статистических таблицах необходимо указывать как в неделях, так и в днях.

Недоношенность — роды при сроке беременности менее 37 полных недель (менее 259 дней).

Доношенность — роды при сроке беременности от 37 полных недель до 42 полных недель (259–293 дня).

Переношенность — роды при сроке беременности 42 полные недели и более (294 дня или более) [4, 31].

Преждевременными родами называют материнское состояние, при котором на сроке до 37 полных недель гестации у женщины происходит спонтанное начало схваток с изменениями шейки матки и при отсутствии явно выраженных патологических состояний (таких как хориоамнионит или инфекция мочевыводящих путей).

⁵ Европейская база данных ЗДВ (HFA-DB) ЕРБ ВОЗ, июль 2016 г. [European HFA-database HFA-DB WHO / Europe, July 2016] (<http://data.euro.who.int/hfadbshellru.html>).

⁶ Журнал Федеральной службы государственной статистики «Здравоохранение в России (официальное издание). 2015: Стат. сб. / Росстат. М., 2015. 174 с.

⁷ Федеральная служба государственной статистики. Естественное движение населения Российской Федерации (статистический бюллетень) за 2010–2016 годы. <http://www.gks.ru>.

⁸ Приказ Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н (ред. от 02.09.2013) «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи» (зарегистрировано в Минюсте России 15.03.2012 № 23490).

Связь преждевременных родов и перинатальной смертности представляет большой интерес для врачей и ученых. Необходимо проводить различие между преждевременными родами неустановленной этиологии и родами, сопровождавшимися патологией или вызванными искусственно в стационаре⁹.

3. ОСОБЕННОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ ПАТОЛОГО-АНАТОМИЧЕСКОГО ВСКРЫТИЯ ПЛОДА, МЕРТВОРЖДЕННОГО ИЛИ УМЕРШЕГО НОВОРОЖДЕННОГО

Медицинская помощь в Российской Федерации осуществляется в соответствии с Федеральным законом от 21 декабря 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»¹⁰, организуется и оказывается в соответствии с порядками оказания медицинской помощи, а также на основе стандартов медицинской помощи.

Патологоанатомическое вскрытие (аутопсия) заключается в морфологическом (макро- и микроскопическом) исследовании органов и тканей умершего человека, новорожденного, мертворожденного и плодов с целью постановки диагноза заболевания и определения причины смерти¹¹ [11].

В соответствии со статьей 67 «Проведение патологоанатомических вскрытий» Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ и п. 3 Приказа Минздрава России от 06.06.2013 № 354н «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий»¹² вскрытие мертворожденных и детей, умерших возрасте до 28 дней жизни включительно, производится во всех случаях, вне зависимости от религиозных мотивов, а также по письменному заявлению родителей или иных родственников либо законного представителя. Учитывая определение мертворожденности в приказе Минздрава-соцразвития России от 27.12.2011 № 1687н «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи»¹³, необходимо

в обязательном порядке вскрывать мертворожденных начиная с 22 недель гестационного возраста, когда масса плода составляет 500 г.

Патологоанатомическое вскрытие проводится в срок до трех суток после констатации биологической смерти человека¹⁴ [13].

Цели, задачи, методики проведения патологоанатомических вскрытий плодов, мертворожденных, умерших детей описаны в различных руководствах, методических рекомендациях, инструкциях и приказах¹⁵ [3, 12, 14].

Патологоанатомическое вскрытие является важным инструментом обеспечения качества в клинической медицине. Аутопсия позволяет определить точную причину смерти, обнаружить неожиданные осложнения в процессе развития болезни, в том числе побочные эффекты лечения, а также других медицинских вмешательств [34].

Результаты аутопсии используют как контроль качества пренатальной и перинатальной диагностики [37].

Информация, полученная в результате вскрытия мертворожденных и умерших в перинатальном периоде, позволяет не только объяснить причину смерти, но и оценить и предотвратить риски для эмбрионов, плодов и новорожденных при последующих беременностях.

Сегодня все чаще во всем мире используют современные методы посмертной визуализации, такие как рентгенологическое исследование, ультразвуковое исследование, компьютерная томография и магнитно-резонансная томография [28, 35, 38].

Сведения о поступлении в патологоанатомическое бюро (отделение) тела мертворожденного или умершего в неонатальный период вносят в форму учетной медицинской документации № 015/у «Журнал регистрации поступления и выдачи тел умерших».

Патологоанатомическое исследование плодов, мертворожденных или умерших новорожденных имеет существенные отличия от вскрытия умерших взрослых. В частности, одной из важных особенностей является необходимость оценки состояния последа, результаты которого следует учитывать при анализе данных аутопсии, и они должны быть обязательно отражены в протоколе патологоанатомического исследования.

⁹ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

¹⁰ Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2017).

¹¹ Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24.03.16 № 179н «О правилах проведения патологоанатомических исследований» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 14 апреля 2016 г., регистрационный № 41799).

¹² Приказ Минздрава России от 06.06.2013 № 354н «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий» (зарегистрировано в Минюсте России 16.12.2013 № 30612).

¹³ Приказ Минздравсоцразвития России от 27.12.2011 № 1687н (ред. от 02.09.2013) «О медицинских критериях рождения, форме документа о рождении и порядке его выдачи» (зарегистрировано в Минюсте России 15.03.2012 № 23490).

¹⁴ Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2017).

¹⁵ Приказ Минздрава РФ № 318, Постановление Госкомстата РФ № 190 от 04.12.1992 «О переходе на рекомендованные Всемирной организацией здравоохранения критерии живорождения и мертворождения» (вместе с «Инструкцией об определении критериев живорождения, мертворождения, перинатального периода»).

Перед началом патологоанатомического вскрытия врач-патологоанатом изучает медицинскую документацию, представленную для проведения патологоанатомического исследования, и при необходимости получает разъяснения у врачей-специалистов, принимавших участие в обследовании и лечении пациента¹⁶. Обязательно учитывают акушерско-гинекологический анамнез, течение предыдущих и настоящей беременностей, характер и течение родов, гестационный период, анамнез ранее родившихся детей, результаты междисциплинарных исследований.

Макроскопическое и гистологическое исследования плаценты занимают важное место в диагностике и должны быть обязательно отражены в протоколе аутопсии.

Во время патологоанатомического вскрытия обязательно фотографируют тело в положении на спине, животе, а также в профиль. При наружном исследовании оценивают состояние зрелости, наличие пороков развития, дисморфизма, генетических стигм. При пороках развития и/или дисморфических стигмах рекомендуется проведение генетического и рентгенологического исследований. Обращают внимание на цвет кожи, наличие мацерации, мекония, сыровидной смазки, кровоизлияний, повреждений и пр.

При осмотре головки плода/ребенка обращают внимание на наличие, величину и локализацию «родовой опухоли», указывающей на подлежащую часть плода.

Родовая опухоль — отек мягких тканей в подлежащей части тела плода: затылочной, теменной, лобной, лицевой областей при головном предлежании, ягодиц, нижних конечностей, промежности, половых органов при тазовом предлежании. В ближайшие 2–3 дня после рождения родовая опухоль исчезает по мере рассасывания отека.

От родовой опухоли головы следует отличать кефалогематому, кровоизлияние под апоневроз, мозговую грыжу (выпячивание мозговых оболочек через родничок).

Кефалогематома — кровоизлияние под надкостницу костей черепа со скоплением свернувшейся крови в образовавшемся субпериостальном пространстве. Границы наружной кефалогематомы ограничены границами той или иной кости черепа, чаще теменной, реже затылочной. Кефалогематома относится к родовым травмам.

По размеру поднадкостничного кровоизлияния выделяют три степени кефалогематомы:

- 1-я степень — диаметр кровоизлияния 4 см и меньше;
- 2-я степень — диаметр кефалогематомы 4,1–8 см;
- 3-я степень — диаметр кровоизлияния более 8 см (в случае множественных кефалогематом оценивают общую площадь кровоизлияний).

Оценка состояния зрелости. Под зрелостью плода понимают оптимальное функциональное и морфологическое развитие систем, органов и тканей новорожденного, приспособленного к внеутробной жизни.

Критерии зрелости доношенного плода:

- кожа эластичная, с хорошо развитым подкожно-жировым слоем;
- наличие пушковых волос в области лопаток и плечевого пояса;
- волосы на голове достигают длины 2 см;
- расширенные зрачки без перепонки, прозрачные роговицы;
- эластичные, упругие хрящи носа и ушных раковин;
- ногти плотные, выступают за кончики пальцев;
- пупочное кольцо находится на середине между лонем и мечевидным отростком;
- опущенные в мошонку яички у мальчиков;
- у девочек малые половые губы прикрыты большими, половая щель сомкнута.

Измерения и взвешивание. Осуществляют измерение и взвешивание плода или ребенка, результаты которых обязательно фиксируют в протоколе патологоанатомического вскрытия.

Определяют:

- массу тела;
- расстояние от темени до копчика, от темени до пяток;
- длину плеча, предплечья, кисти, бедра, голени, стопы (с обеих сторон);
- максимальную ширину кисти и стопы (с обеих сторон);
- окружность головы;
- билатеральный размер головы;
- лобно-затылочный размер головы;
- окружность грудной клетки;
- окружность живота на уровне пупка [36].

Повреждение костей черепа, головного и спинного мозга возможно при родовой или акушерской травме. Также при родовой травме черепа возможно смещение головного мозга в спинномозговой канал, развивается паравертебральный отек в области шеи, груди и даже живота, что может имитировать опухоль (необходимо дифференцировать с синдромом Арнольда–Киари).

Вывих или перелом ключицы при акушерском пособии может проявиться асимметрией грудной клетки.

¹⁶ Приказ Минздрава России от 06.06.2013 № 354н «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий» (зарегистрировано в Минюсте России 16.12.2013 № 30612).

Полный дефект брюшной стенки (брюшина, мышцы, кожа) с выпадением внутренних органов брюшной полости через разрыв пупочного кольца или какой-либо части брюшной стенки невозможен при патологических родах и родовой травме и, как правило, связан с грыжей пуповины (омфалоцеле).

Грыжевой мешок при омфалоцеле в легких случаях может содержать единичные петли кишечника, в тяжелых — практически все органы брюшной полости.

Мацерация — это аутолиз тканей, под действием ферментов плода и околоплодных вод, развивается сразу после внутриутробной гибели плода. Оценка степени мацерации позволяет предположить время наступления гибели плода, оценить адекватность профилактических и медицинских мероприятий.

Последовательность мацеративных изменений хорошо описана в литературе. Через несколько часов после смерти происходят изменения в эпидермально-дермальном соединении, эпидермис отделяется от дермы. Вскоре после этого под эпидермисом начинает скапливаться жидкость и появляются пузыри (буллы). Они могут разрываться самостоятельно спонтанно или в процессе родов, под воздействием сдавливающих сил родовых путей.

Позже к кожным проявлениям присоединяются другие изменения, такие как генерализованная гипермобильность суставов, аутолиз внутренних органов и др.

Как следует из данных литературы, мацерацию можно разделить на три стадии [30, 40].

1-я стадия (от 6 до 24 часов):

- 6 часов — кожа плода серо-белого цвета, сыровидная смазка пропитана меконием, зеленоватого цвета. Пуповинный остаток багрово-красного цвета. Определяется незначительное отслоение эпидермиса;
- 12 часов — кожа плода красноватого цвета, отслоение эпидермиса от дермы в области лица и спины (или живота);
- 18 часов — отслоение эпидермиса от дермы на 25 % поверхности тела или двух и более анатомических областях;
- 24 часа — кожа плода темно-красного или багрового цвета, отслоение эпидермиса от дермы на площади более чем 25 % поверхности тела.

2-я стадия (от 1 до 3 суток):

- 36 часов — кожа тусклая, багрового цвета, грязного вида, отслоение эпидермиса от дермы менее чем на 50 % поверхности тела;

- 48 часов — отслоение эпидермиса от дермы более чем на 50 % поверхности тела;
 - 72 часа — отслоение эпидермиса от дермы более чем на 75 % поверхности тела.
- 3-я стадия (4 суток и более):*
- 96 часов — кожа серо-багрово-красного цвета, грязного вида за счет пропитывания кровью и гемолиза в местах отслоения эпидермиса от дермы. Кости черепа в области швов наслаиваются друг на друга;
 - 1-я неделя — широко открытый рот;
 - 2-я неделя — мумификация — плод обезвожен, сжат, багрово-грязного цвета.

Вскрытие и исследование полостей тела и черепа. Извлечение органокомплекса. Изучение органов и тканей. Этот раздел составлен на основании данных и достаточно широко представлен в отечественной литературе¹⁷ [3, 12, 14, 25].

После наружного исследования тела приступают ко второму этапу патологоанатомического исследования — вскрытию полостей тела, исследованию органов.

Проверяют обе стороны живота, слева и справа от срединной пупочной связки, с целью выявления возможной аплазии пуповинных артерий; целостность пупочной вены и место ее вхождения в печень [36].

Как и у взрослых, определяют объем серозной жидкости и крови в полостях тела.

После вскрытия полостей тела пошагово изучают расположение органов, комплексов сосудов, целостность и высоту стояния диафрагмы, что позволяет исключить наличие пороков развития.

В соответствии с гестационным возрастом оценивают состояние кровообращения и кровотока посредством изучения открытого овального окна, Боталлова протока и пупочной вены.

Извлечение органокомплекса рекомендуют осуществлять методом полной эвисцерации по Шору.

Обращают внимание на такие органы, как околоушная слюнная железа, глоточное кольцо с миндалинами, гипофиз, спинной мозг. Эти органы должны быть обязательно извлечены и изучены. Остатки пупочного канатика с окружающей околопупочной областью вырезают и фиксируют.

Все органы взвешивают и измеряют. Парные органы измеряют и взвешивают раздельно.

Следует обратить внимание на то, что масса и размер тела и органов мертворожденных меньше

¹⁷ Приказ Минздрава РФ № 318, Постановление Госкомстата РФ № 190 от 04.12.1992 «О переходе на рекомендованные Всемирной организацией здравоохранения критерии живорождения и мертворождения» (вместе с «Инструкцией об определении критериев живорождения, мертворождения, перинатального периода»).

массы и размеров умерших новорожденных одинаковых гестационных возрастов.

Взятие биологического материала для гистологического и других дополнительных исследований. Лабораторная обработка биологического материала. Микроскопическое изучение биологического материала. При патологоанатомическом вскрытии гистологический, биохимический, микробиологический, иммуногистохимический и другие методы исследования отдельных тканей плода (мертворожденного) или их частей являются обязательной частью диагностического процесса в целях установления первоначальной и непосредственной причин смерти человека. Кроме того, в заключение протокола аутопсии формулируется патологоанатомический диагноз, включающий необходимые рубрики.

Взятие биологического материала для гистологического исследования (при наличии медицинских показаний — гистохимического, иммуногистохимического, генетического, молекулярно-биологического исследований) включает в себя иссечение кусочков органов и тканей и помещение их в фиксирующие растворы¹⁸.

Для гистологического исследования рекомендуют осуществлять забор материала из следующих органов [3, 19]:

- головной мозг — как минимум 7–10 кусочков (кора, центральные извилины, подкорковая область — зрительный бугор со стенкой бокового желудочка, продолговатый мозг, варолиев мост и др.);
- легкие — 4 кусочка (верхние и нижние доли левого и правого легкого, с прикорневыми и периферическими отделами);
- сердце — 2 кусочка (стенка левого и правого желудочков), в отдельных случаях 5–7;
- тонкая кишка — 2 кусочка (подвздошная и тощая кишка с фолликулами);
- толстая кишка — 2 кусочка (прямая и сигмовидная);
- печень с пупочной веной — 2–3 кусочка;
- пупочные сосуды на разных уровнях из лоскута кожи области пупочной ямки — 2–3 кусочка;
- пупочная ямка с кожей — 2 кусочка;
- поджелудочная железа — 3 кусочка (головка, тело, хвост);
- слюнные железы — 2 кусочка (околоушные, подчелюстные);
- селезенка — 2 кусочка;
- почки — 2 кусочка;

- надпочечники — 2 кусочка;
 - вилочковая железа — 2 кусочка (левая и правая доли);
 - лимфатические узлы — 3 кусочка (шейные, бронхопульмональные и мезентериальные).
- В зависимости от задач число кусочков отдельных органов может быть увеличено.

Все органы исследуются с учетом гестационного возраста [33]. Кроме окраски гематоксилином и эозином отдельные органы требуют дополнительных гистологических окрасок.

При подозрении на генетическое заболевание необходимо взять образец кожи из наименее загрязненных участков (подмышечная впадина, паховая складка). Материал поместить в сосуд со средой и отправить на исследование в день вскрытия. Возможно хранение материала в течение ночи при температуре +4 °С.

Если прошло более суток от момента смерти (например, мертворождение), на исследование берут образец ткани ахиллова сухожилия.

В случае отсутствия среды для хранения материал помещают в стерильный сосуд [36].

Для вирусологического и бактериологического исследований на предмет обнаружения вируса простого герпеса, цитомегаловируса, токсоплазмы, хламидий, микоплазм и других возбудителей осуществляют забор следующего материала:

- 1) кровь (сыворотка) для вирусологического и бактериологического исследования;
- 2) кусочки тканей из печени, селезенки, головного мозга, сердца для вирусологического исследования.

Для иммуногистохимического исследования используют мазки-отпечатки с легких, мягкой мозговой оболочки.

4. ПРИМЕНЕНИЕ ВОЗ МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ (МКБ-10) К СЛУЧАЯМ СМЕРТИ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ (МКБ-ПС)

В августе 2016 г. вышло руководство «Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальный период: МКБ-перинатальная смертность (МКБ-ПС)»¹⁹.

Руководство подготовлено рабочей группой ВОЗ и касается вопросов классификации случаев перинатальной смерти. Инструмент МКБ-ПС основан на Международной статистической классификации

¹⁸ Приказ Минздрава России от 06.06.2013 № 354н «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий» (зарегистрировано в Минюсте России 16.12.2013 № 30612).

¹⁹ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (МКБ-10) и ее правилах кодировки. Следует подчеркнуть, что МКБ-ПС — это не новая классификация болезней и причин смерти, а «инструмент» для обеспечения последовательного сбора, анализа и интерпретации данных о перинатальной смертности. Применение МКБ-ПС направлено на уменьшение числа ошибок кодирования, улучшение процедуры установления причин перинатальной смерти, а также повышение удобства использования и сравнения статистики по перинатальной смертности, составляемой на основе МКБ.

Важно отметить, что структура МКБ-ПС должна облегчить сбор стандартизированных данных о причинах перинатальных смертей и о материнских состояниях, влияющих на исход. Рабочая группа ВОЗ обращает внимание на три важные функции МКБ-ПС:

- 1) фиксирует время наступления перинатальной смерти и относит ее к определенному периоду: антенатальному, интранатальному и раннему неонатальному;
- 2) предлагает многоуровневую систему классификации причин смерти с учетом глубины доступной информации и местных норм. На основе

МКБ-ПС могут быть определены и должным образом закодированы взаимоисключающие клинические состояния, в совокупности указывающие на одну причину перинатальной смерти;

- 3) связывает возможные заболевания матери и перинатальную смертность, с учетом того что заболевания матери нередко выявляют именно в контексте перинатальной смерти.

Обязательная фиксация состояния матери для каждого случая перинатальной смерти (даже если выбран код «без осложнений со стороны матери») позволит отразить неразрывную связь между показателями состояния здоровья в этих двух группах пациентов.

В рамках МКБ-ПС основное состояние плода или ребенка классифицируется по категориям причин смерти с разделением на три периода (А — антенатальная смерть, I — интранатальная и N — неонатальная смерть); данные состояния приведены в табл. 2.

Выделяют шесть рубрик антенатальных причин смерти (A1–A6), семь рубрик интранатальных причин смерти (I1–I7) и 11 рубрик неонатальных причин смерти (N1–N11). В этих группах пред-

Таблица 2 (Table 2)

МКБ-ПС: причины перинатальной смерти и соответствующие коды МКБ-10 с разбивкой по периодам наступления смерти и патологические состояния матери для случаев перинатальной смерти*

ICD-PM: the causes of perinatal death and the corresponding ICD-10 codes broken down by periods of death, and the pathological conditions of the mother for cases of perinatal death*

Рубрики МКБ-ПС с основными причинами перинатальной смерти / Headings of ICD-PM with the main causes of perinatal death	Антенатальная смерть (A) / Antenatal death (A)		Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
	A1	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения / Congenital malformations, deformations and chromosomal abnormalities	Q00–Q99
	A2	Инфекционные болезни / Infectious Diseases	P35, P37, P39, A50
	A3	Внутриутробная гипоксия / Intrauterine hypoxia	P20
	A4	Другие нарушения, возникающие в антенатальном периоде (включая коды для антенатального периода из рубрики «Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного» и т. д.) / Other disorders that occur in the antenatal period (including codes for the antenatal period from the hemorrhagic and hematological disorders in the fetus and newborn, etc.)	P50, P52, P55, P56, P60, P61, P70, P75, P77, P83, P96.4, Разл.
	A5	Расстройства, связанные с ростом плода / Fetal growth disorders	P05, P08
	A6	Смерть плода по неуточненной причине / Fetal death for unspecified cause	P95

Продолжение табл. 2 (Table 2 (continued))

Рубрики МКБ-ПС с основными причинами перинатальной смерти / Headings of ICD-PM with the main causes of perinatal death	Аntenатальная смерть (A) / Antenatal death (A)	Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
	Интранатальная смерть (I) / Intratinal death (I)	Коды МКБ-10 ICD-10 codes
I1	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения / Congenital malformations, deformations and chromosomal abnormalities	Q00–Q99
I2	Родовая травма / Birth injury	P10–P15
I3	Острое интранатальное осложнение / Acute intrapartum complication	P20
I4	Инфекционные болезни / Infectious Diseases	P35, P37, P39, A50
I5	Другие нарушения, возникающие в интранатальном периоде (включая коды для интранатального периода из рубрики «Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного») / Other disorders that occur in the intrapartum period (including codes for the intrapartum period from the hemorrhagic and hematological disorders in the fetus and newborn)	P50, P52, P55, P56, P60, P61, P70, P96,
I6	Расстройства, связанные с ростом плода / Fetal growth disorders	P05, P07, P08
I7	Смерть плода по неуточненной причине / Fetal death for unspecified cause	P95
	Неонатальная смерть (N) / Neonatal death (N)	Коды МКБ-10 ICD-10 codes
N1	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения / Congenital malformations, deformations and chromosomal abnormalities	Q00–Q99
N2	Расстройства, связанные с ростом плода / Fetal growth disorders	P05, P08
N3	Родовая травма / Birth injury	P10–P15
N4	Неонатальные осложнения / Neonatal complications	P20, P21
N5	Судороги и нарушения церебрального статуса / Cramps and disorders of cerebral status	P90, P91
N6	Инфекционные болезни / Infectious Diseases	P23, P35–P39
N7	Дыхательные и сердечно-сосудистые нарушения / Respiratory and cardiovascular disorders	P22, P24–P29
N8	Другие нарушения, возникающие в неонатальном периоде (включая коды для неонатального периода из рубрик «Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного», «Преходящие эндокринные нарушения и нарушения обмена веществ, специфичные для плода и новорожденного», «Расстройства системы пищеварения у плода и новорожденного», «Состояния, вовлекающие наружные покровы и терморегуляцию у плода и новорожденного», «Другие состояния, возникающие в перинатальном периоде») / Other disorders that occur in the neonatal period (including codes for the neonatal period from the hemorrhagic and hematological disorders in the fetus and newborn, transient endocrine and metabolic disorders specific for the fetus and newborn, digestive system disorders in the fetus and newborn, conditions involving external integument and thermoregulation in the fetus and newborn, other conditions occurring in the perinatal period)	P50–P61, P70–P78, P80–P83, P92–P94

Окончание табл. 2 (Table 2 (continued))

Рубрики МКБ-10 с основными причинами перинатальной смерти / Headings of ICD-10 with the main causes of perinatal death	Аntenатальная смерть (А) / Antenatal death (A)		Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
	N9	Малая масса тела и недоношенность / Disorders related to short gestation and low birth weigh	P07
	N10	Различные / Termination of pregnancy, affecting fetus and newborn	P96.4**
	N11	Неонатальная смерть по неуточненной причине / Other conditions originating in the perinatal period	P96
Патологические состояния матери / Pathological conditions of the mother	Патологические состояния матери (М) / Pathological conditions of the mother (M)		Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
	M1	Осложнения со стороны плаценты, пуповины и плодных оболочек / Fetus and newborn affected by maternal infectious and parasitic diseases	P02
	M2	Осложнения беременности у матери / Fetus and newborn affected by maternal complications of pregnancy	P01
	M3	Другие осложнения родов и родоразрешения / Fetus and newborn affected by other complications of labour and delivery	P03
	M4	Медицинские и хирургические осложнения у матери / Fetus and newborn affected by maternal conditions that may be unrelated to present pregnancy	P00
	M5	Без осложнений со стороны матери / Without complications from the mother	

Примечание. * Перинатальная смерть обычно кодируется кодами P05–P96 или Q-кодом, однако бывают случаи, когда необходимо использовать коды других разделов МКБ-10. Полный список см. в МКБ-10 [4] и МКБ-10, том II: сборник инструкций. ** Для рубрикации случаев перинатальной смерти и их включения в сводные таблицы пользователю необходима информация о временном периоде перинатальной смерти (антенатальный/интранатальный/неонатальный) и коды МКБ-10 для причин смерти. Информация о причине смерти и состояниях матери должна быть закодирована в соответствии с правилами МКБ-10 по присваиванию кодов, прежде чем можно будет производить табулирование. Таблица, представленная выше, содержит индикативные параметры, необходимые для получения сводной статистики; для кодирования причин смерти следует использовать МКБ-10 [32] и МКБ-10, том II [42].

Notes. * Perinatal death is usually encoded by codes P05–P96 or Q-code, but there are cases when it is necessary to use the codes of other sections of ICD-10. For a complete list, see ICD-10 [4] and ICD-10, Volume II: a collection of instructions.

** For information on perinatal deaths and their inclusion in summary tables, the user needs information on the time period of perinatal death (antenatal/intranatal/neonatal) and ICD-10 codes for causes of death. Information on the cause of death and mother conditions should be coded in accordance with the rules of ICD-10 code assignment before it can be tabulated. The table presented above contains indicative parameters necessary for obtaining summary statistics; ICD-10 [32] and ICD-10 Volume II should be used to encode the causes of death [42].

ставлены все коды МКБ-10, указываемые в свидетельстве о смерти для случаев перинатальных летальных исходов. Изменен и сделан более понятным порядок расположения кодов МКБ-10, чтобы лучше отражать патологические состояния в разные периоды перинатальной смерти. На наш взгляд, указанные нозологии и состояния не могут ограничивать дальнейшее расширение списка при-

чин перинатальной смерти. Пять рубрик МКБ-10, описывающих патологические состояния матери при перинатальной смерти, были преобразованы в четыре рубрики **МКБ-10** (M1–M4):

M1 — осложнения, связанные с патологией плаценты, пуповины и плодных оболочек;

M2 — осложнения беременности у матери;

M3 — осложнения родов и родоразрешения;

М4 — медицинские и хирургические осложнения, которые могут быть связаны или связаны с настоящей беременностью²⁰.

Имеется пятая рубрика: в случае если в момент перинатальной смерти не зафиксировано состояний или осложнений со стороны матери, которые могли привести к перинатальной смерти, следует выбрать рубрику М5 — «без осложнений со стороны матери». Перечень основных заболеваний и состояний матери по МКБ-10 и соответствующие коды включенных в рубрики кодирования материн-

ских состояний в рамках МКБ-ПС представлены в табл. 2 и 3.

Настоящее руководство «Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС)» следует применять только вместе с МКБ-10 (тома I–III) [13]. Предлагаемый код следует сверить; дополнительную информацию необходимо закодировать по МКБ-10, тома I и III; требования к выбору кодировки для первоначальной причины смерти и удостоверения факта смерти изложены в МКБ-10, том II.²¹

²⁰ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

²¹ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

Таблица 3 (Table 3)

Состояния у матери по МКБ-ПС и основные состояния у матери (по МКБ-10) с распределением по рубрикам*
The state of the mother according to the ICD-PM and the main condition of the mother (according to ICD-10) with the distribution according to the headings*

Рубрики материнских состояний по МКБ-ПС / Maternal states by ICD-PM	Основные материнские состояния по рубрикам / Main maternal conditions by topics	Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
М1: Осложнения со стороны плаценты, пуповины и плодных оболочек / M1: Complications from the placenta, umbilical cord and membranes	Предлежание плаценты / Fetus and newborn affected by placenta praevia	P02.0
	Другие осложнения, связанные с отделением плаценты и кровотечением / Fetus and newborn affected by other forms of placental separation and haemorrhage	P02.1
	Дисфункция, инфаркт, недостаточность плаценты / Fetus and newborn affected by other and unspecified morphological and functional abnormalities of placenta	P02.2
	Синдромы плацентарной трансфузии / Fetus and newborn affected by placental transfusion syndromes	P02.3
	Выпадение пуповины, другие виды сдавления пуповины / Umbilical cord prolapse, other types of umbilical cord compression	P02.4, P02.5
	Хориоамнионит / Fetus and newborn affected by chorioamnionitis	P02.7
	Другие осложнения со стороны плодных оболочек / Fetus and newborn affected by other abnormalities of membranes	P02.8
М2: Осложнения беременности у матери / M2: Complications of pregnancy in mothers	Цервикальная недостаточность / Fetus and newborn affected by incompetent cervix	P01.0
	Преждевременный разрыв плодных оболочек / Fetus and newborn affected by premature rupture of membranes	P01.1
	Олигогидрамнион/полигидрамнион / Oligohydramnios/polyhydramnios	P01.2, P01.3
	Внематочная беременность / Fetus and newborn affected by ectopic pregnancy	P01.4
	Многоплодная беременность / Fetus and newborn affected by multiple pregnancy	P01.5
	Смерть матери / Fetus and newborn affected by maternal death	P01.6
	Неправильное предлежание плода перед родами / Fetus and newborn affected by malpresentation before labour	P01.7
	Другие осложнения беременности / Fetus and newborn affected by other maternal complications of pregnancy	P01.8

Продолжение табл. 3 (Table 3 (continued))

Рубрики материнских состояний по МКБ-10 / Maternal states by ICD-10	Основные материнские состояния по рубрикам / Main maternal conditions by topics	Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
М3: Другие осложнения родов и родоразрешения / М3: Other complications of childbirth and delivery	Родоразрешение в тазовом предлежании и с экстракцией плода / Fetus and newborn affected by breech delivery and extraction	P03.0
	Другой вид неправильного предлежания, положения и диспропорции во время родов и родоразрешения / Fetus and newborn affected by other malpresentation, malposition and disproportion during labour and delivery	P03.1
	Родоразрешение с наложением щипцов/применением вакуум-экстрактора / Fetus and newborn affected by forceps delivery/vacuum extractor	P03.2, P03.3
	Родоразрешение с помощью кесарева сечения / Fetus and newborn affected by caesarean delivery	P03.4
	Стремительные роды / Fetus and newborn affected by precipitate delivery	P03.5
	Преждевременные роды и родоразрешение / Preterm labour and delivery	O60
	Другие осложнения родов и родоразрешения, включая аборт / Fetus and newborn affected by other specified complications of labour and delivery	P03.8
М4: Медицинские и хирургические осложнения / М4: Medical and surgical complications	Преэклампсия, эклампсия / Gestational, eclampsia	O14, O15
	Вызванная беременностью гипертензия / Fetus and newborn affected by maternal hypertensive disorders	P00.0
	Другие гипертензивные нарушения / Unspecified maternal hypertension	O16
	Болезни почек и мочеполовой системы / Fetus and newborn affected by maternal renal and urinary tract diseases	P00.1
	Инфекционные и паразитарные болезни / Fetus and newborn affected by maternal infectious and parasitic diseases	P00.2
	Болезни системы кровообращения и органов дыхания / Fetus and newborn affected by other maternal circulatory and respiratory diseases	P00.3
	Расстройства питания / Fetus and newborn affected by maternal nutritional disorders	P00.4
	Травма / Fetus and newborn affected by maternal injury	P00.5
	Хирургическая процедура / Fetus and newborn affected by surgical procedure on mother	P00.6
	Другие медицинские процедуры / Fetus and newborn affected by other medical procedures on mother, not elsewhere classified	P00.7
	Сахарный диабет у матери, включая гестационный сахарный диабет / Diabetes mellitus arising in pregnancy	O24.4
	Применение анестезии и анальгезирующих средств у матери / Fetus and newborn affected by maternal anaesthesia and analgesia in pregnancy, labour and delivery	P04.0
	Терапевтические воздействия на мать / Fetus and newborn affected by other maternal medication	P04.1
	Потребление табака, алкоголя, наркотических средств / Consumption of tobacco, alcohol, drugs	P04.2, P04.3, P04.4
	Использование пищевых химических веществ / Fetus and newborn affected by maternal use of nutritional chemical substances	P04.5
Воздействие химических веществ, содержащихся в окружающей среде / Fetus and newborn affected by maternal exposure to environmental chemical substances	P04.6	
Неуточненное вредное воздействие на мать / Fetus and newborn affected by maternal noxious influence, unspecified	P04.9	

Окончание табл. 3 (Table 3 (continued))

Рубрики материнских состояний по МКБ-10 / Maternal states by ICD-10	Основные материнские состояния по рубрикам / Main maternal conditions by topics	Коды МКБ-10 / ICD-10 codes
M5: Без осложнений со стороны матери / M5: No complications from the mother	Не выявлено осложнений (мать здорова) / There were no complications (the mother is healthy)	
<p><i>Примечание.</i> * Полный список состояний и их определений, в том числе других и неуточненных состояний, включенных в каждую рубрику, см. в текущей версии МКБ-10 [42] и МКБ-10, том II: сборник инструкций [31].</p> <p><i>Note.</i> * A complete list of states and their definitions, incl. other and unspecified states included in each heading, see the current version of ICD-10 [42] and ICD-10 Volume II: a collection of instructions [31]</p>		

5. ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ В СЛУЧАЯХ СМЕРТИ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

Одно из наиболее емких и отвечающих современным требованиям определений: «Диагноз — один из важнейших объектов стандартизации в здравоохранении, основа клинико-экспертной работы и управления качеством медицинских услуг, документальное свидетельство профессиональной квалификации врача» [23]. В этой связи особенно высока ответственность, возложенная на врачей-патологоанатомов и судебно-медицинских экспертов.

Диагноз — медицинское заключение о состоянии здоровья, об имеющемся заболевании, выраженное в терминах, предусмотренных принятыми классификациями и номенклатурой болезней, обозначающих названия болезней, их формы, варианты течения, и основанное на всестороннем систематическом изучении пациента [16, 17, 23]. Он включает в себя сведения об основном заболевании или о состоянии, осложнениях основного заболевания и сопутствующих заболеваниях или состояниях²².

Диагноз должен отвечать следующим требованиям:

- нозологическим (каждая рубрика должна начинаться с нозологической формы (нозологической единицы), если это невозможно — синдрома);
- развернутым, содержать дополнительную (интранозологическую) характеристику патологических процессов (клинико-анатомическая форма страдания, тип течения, степень активности, стадия, функциональные нарушения), включать все известные в данном конкретном случае морфологические, клинико-лабораторные и другие данные;

²² Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.01.2017).

- этиологическим и патогенетическим (если это не противоречит медико-социальным требованиям, имеющим приоритет);
- структурно оформленным — рубрифицированным (разделенным на унифицированные рубрики);
- фактически и логически обоснованным (достоверным) [10, 15, 23, 24];
- соответствующим международным номенклатуре и классификациям болезней²³ [31, 32].

В российском здравоохранении традиционно принята общая структура диагноза, включающая следующие рубрики:

- 1) основное заболевание — заболевание, которое само по себе или в связи с осложнениями вызывает первоочередную необходимость оказания медицинской помощи в связи с наибольшей угрозой работоспособности, жизни и здоровью, либо приводит к инвалидности, либо становится причиной смерти;
- 2) осложнения основного заболевания — это нозологические единицы, травмы, синдромы и симптомы, патологические процессы, которые патогенетически (прямо или косвенно) связаны с основным заболеванием, но не являются при этом его проявлениями. Осложнение основного заболевания определяют также как патологический процесс, патогенетически и/или этиологически связанный с основным заболеванием, утяжеляющий его течение и нередко являющийся непосредственной причиной смерти. Перечислять осложнения целесообразно в патогенетической или временной последовательности;
- 3) сопутствующее заболевание — заболевание, которое не имеет причинно-следственной связи с основным заболеванием, уступает ему в степени необходимости оказания медицинской помощи, влияния на работоспособность,

²³ Письмо Минздрава России от 05.12.2014 № 13-2/1664 (о направлении перечня добавленных и исключенных рубрик МКБ-10).

опасности для жизни и здоровья и не является причиной смерти. Сопутствующие заболевания могут быть представлены одной или несколькими нозологическими единицами (реже — синдромами). По поводу этих заболеваний могли производиться определенные лечебно-диагностические мероприятия. Сопутствующие заболевания не могут иметь смертельных осложнений [10, 15, 23, 24].

В 1971 г. Г.Г. Автандиловым с целью учета и анализа смертности по множественным причинам были предложены понятие «комбинированное основное заболевание» на основе выделения моно-, би- и мультикаузального типов диагнозов [1, 2, 9].

Структура комбинированного основного заболевания, представленного конкурирующими или сочетанными или основным и фоновым заболеваниями, нашла широкое применение в патологоанатомической практике. Были разработаны правила выделения нозологической единицы, выставляемой на первое место в комбинированном основном заболевании как основной единицы учета при статистическом анализе заболеваемости и первоначальной причины смерти при летальном исходе. Конкурирующее заболевание определяется как нозологическая единица заболевания (заболевание или травма), которым одновременно с основным заболеванием страдал умерший, и каждое из них в отдельности, несомненно, могло привести к смерти. Сочетанное заболевание определяется как нозологическая единица заболевания (заболевание или травма), которым одновременно с основным заболеванием страдал умерший, и все эти заболевания, находясь в различных патогенетических взаимоотношениях и отягощая друг друга, привели к смерти, причем каждое из них в отдельности не вызвало бы летального исхода. Фоновое заболевание определяется как нозологическая единица заболевания (заболевание или травма), которое явилось одной из причин развития другого самостоятельного заболевания (состояния), отягощает его течение и способствует возникновению общих смертельных осложнений, приведших к летальному исходу. При ятрогенном основном заболевании фоновым становится то, по поводу которого производилось медицинское мероприятие [1, 2, 10, 15, 24].

Правилами ВОЗ определено, что ограничение анализа по единичному состоянию для каждого эпизода влечет за собой потерю части имеющейся информации [42]. Потому рекомендуется по возможности проводить кодирование и анализ заболеваемости и смертности по множественным причинам. Множественность причин смерти определяется как коморбидность [42]. В МКБ-10 комор-

бидные заболевания (состояния) определяются как прочие важные заболевания (состояния), способствовавшие смерти [18, 32]. В конструкции диагноза такие коморбидные заболевания (состояния) целесообразно указывать как конкурирующие, сочетанные и/или фоновые заболевания (состояния) в дополнительной рубрике после рубрики «Основное заболевание». Они должны иметь общие осложнения с основным заболеванием, так как совместно вызывают цепь болезненных процессов, непосредственно приведших к смерти [8].

Основополагающие принципы построения диагноза у взрослых и детей старше 7 дней едины. Исключение составляют «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде» — МКБ-10, класс XVI, рубрики P00-P96. Сложным вопросом остается трактовка морфологических изменений, построение патологоанатомического диагноза в перинатальном периоде. В этом периоде патология и причина смерти ребенка во многом обусловлены комплексом причин взаимодействия «мать — плацента — плод». Патологоанатомический диагноз в случаях смерти в перинатальный период должен включать сведения о болезнях и состояниях во всех компонентах системы «мать—плацента—плод» и содержать несколько частей. Первая часть — это патология ребенка: первоначальная и непосредственная причина смерти, фоновые, конкурирующие, сочетанные, сопутствующие нозологические единицы. Вторая часть информации в перинатальном патологоанатомическом диагнозе связана с клиническими данными о болезнях матери, включая патологию последа, имевших неблагоприятное влияние на плод. При этом важно провести параллель между состоянием матери и смертью ребенка. Третья часть в структуре перинатального патологоанатомического диагноза касается условий, оказавших неблагоприятное влияние на плод или новорожденного (медицинские и криминальные причины). Все эти данные должны найти отражение в патологоанатомическом диагнозе, клинико-патологоанатомическом эпикризе и в свидетельстве о перинатальной смерти (строго в одной терминологии) [3]. Заболевания матери, патология последа, а также все сведения о внешних причинах включаются в диагноз в порядке их значимости в возникновении первоначальной причины смерти ребенка. По современным требованиям в данном диагнозе необходимо указывать момент наступления смерти ребенка и относить его к определенному периоду: антенатальный (до начала родовой деятельности), интранатальный (во время родов) и ранний неонатальный (168 часов жизни новорожденного).

Отражение последовательности патологии ребенка и матери, приведшей к перинатальной смерти, предоставляет ценную информацию для последующей разработки лечебно-профилактических мероприятий, направленных на снижение перинатальной смертности [41].

Исходя из вышеизложенных положений, приводим структуру патологоанатомического диагноза для случаев перинатальной смерти.

I. Патология ребенка (плода).

1. Основное заболевание.
2. Конкурирующие, сочетанные, фоновые заболевания (коморбидные заболевания — при наличии).
3. Осложнения основного (и коморбидных — при наличии).
4. Сопутствующие заболевания.

II. Патология последа.

III. Патология матери, беременности и родов.

Пример патологоанатомического диагноза

Основное заболевание. Внутрижелудочковое нетравматическое кровоизлияние с повреждением ткани мозга 3-й степени; гемотампонада боковых, III и IV желудочков (объем крови 10 мл) (P52.2).

Сочетанное заболевание. Синдром дыхательных расстройств у новорожденного: гиалиновые мембраны легких (P22.0).

Осложнения. Аспирация околоплодных вод. ДВС-синдром: неравномерное полнокровие внутренних органов, множественные кровоизлияния, фибриновые тромбы, эритроцитозы. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания. Экстремально низкая масса тела при рождении (550 г, длина тела — 31 см), гестационный возраст — 23–24 нед.

Патология последа. Восходящая амниотическая инфекция: гнойный мембранит, субхориальный интервиллузит, флебит пуповины.

Патология матери, беременности и родов. Хронический пиелонефрит. Миопия 3-й степени, первичная хориоретинальная дистрофия сетчатки. Первичное бесплодие 10 лет. Аномалия развития полового аппарата — рудиментарный правый рог матки (удаление рудиментарного рога и маточной трубы 07.2016). Настоящая беременность II ЭКО (I — мед. аборт). Роды I-е, экстренное кесарево сечение на сроке 23/24 недели. Извлечение одного плода за тазовый конец.

6. ПОДХОДЫ К ТРАКТОВКЕ ОТДЕЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ, СТАВШИХ ПЕРВОНАЧАЛЬНОЙ ПРИЧИНОЙ СМЕРТИ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

В руководстве «Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10)

к случаям смерти в перинатальный период: МКБ-перинатальная смертность (МКБ-ПС)» выделяют основные группы причин перинатальной смерти, которые следует относить к определенному периоду: антенатальному (до начала родовой деятельности), интранатальному (во время родов) и раннему неонатальному (168 часов жизни новорожденного)²⁴.

Существуют определенные сложности в выборе первоначальной причины смерти и трактовке отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде.

Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99). Врожденные пороки развития в перинатальной патологии занимают особое место по частоте и тяжести поражения.

При составлении диагноза в случаях врожденных пороков развития нужно учитывать следующие моменты:

- 1) нельзя ограничиваться диагнозом «врожденный порок развития» или «множественные пороки развития», за этим родовым понятием должна следовать детальная характеристика форм;
- 2) в случаях множественных пороков развития необходимо установить, не укладывается ли совокупность обнаруженных пороков в тот или иной синдром (генный, хромосомный, средовой), что имеет большое значение для профилактики врожденных пороков развития.

Врожденные пороки развития, несовместимые с жизнью или приведшие к смертельным осложнениям, являются ведущей патологией и выносятся в патологоанатомический диагноз как основное заболевание.

В случаях, когда врожденные пороки развития сочетаются с инфекционными заболеваниями, эти две нозологические формы в зависимости от тяжести и характера поражения могут выступать в диагнозе как конкурирующие или сочетанные заболевания. Также врожденные пороки развития могут быть отнесены к категории фоновых или сопутствующих заболеваний в зависимости от их роли в танатогенезе [3].

Недоношенность (P05). В соответствии с инструкциями тома II МКБ-10 недоношенность не должна указываться в качестве основного заболевания или состояния плода или новорожденного, если только это не было единственным известным состоянием плода или новорожденного.

²⁴ Применение ВОЗ Международной классификации болезней (МКБ-10) к случаям смерти в перинатальном периоде (МКБ-ПС). Женева: Всемирная организация здравоохранения, 2016. Лицензия CC BY-NC-SA 3.0 IGO.

По текущим правилам МКБ-10 малая масса тела и недоношенность фиксируются в рамках одного кода (при наличии данных о массе тела и гестационном возрасте приоритет при кодировании имеет масса тела), однако если недоношенность является причиной низкой массы тела, то обратное утверждение не обязательно является верным. Прогнозы для детей, рожденных раньше срока с малым весом, соответствующим гестации, отличаются от прогнозов для детей с таким же весом, считающимся малым для данного срока гестации [39].

Указывать недоношенность в качестве основного заболевания или патологического состояния новорожденного рекомендуется только в случае наличия других свидетельств этого предположения — например, при указании гестационного возраста менее 28 недель.

Помимо этого, в соответствии с инструкциями тома II МКБ-10 диагноз недоношенности может быть указан как основная причина заболевания или патологического состояния новорожденного, только если в качестве единственной другой причины перинатальной смерти указывается дыхательная недостаточность [39].

Родовая травма (P10–P15). Родовую травму в качестве основного заболевания можно расценивать только в случае обнаружения морфологического субстрата механического повреждения тканей ребенка или плода (растяжения, разрывы, надрывы, переломы, вывихи и т. п.). При этом диагноз должен начинаться с указаний на локализацию и характер механических повреждений тканей ребенка (плода), полученных в процессе родового акта²⁵ [20]. Разнообразные кровоизлияния, в том числе и внутричерепные (субдуральные, внутрижелудочковые), а также церебральная лейкомаляция (P91.2), без указаний на механические повреждения не могут рассматриваться в качестве родовой травмы и должны трактоваться как осложнения. Данные патологические состояния обнаруживаются не только при родовых травмах, но и при асфиксии, врожденных инфекциях, пневмопатиях, наследственных и приобретенных геморрагических диатезах, инфузионной гиперосмолярной терапии и др. [20].

Асфиксия плода и новорожденного (P20, P21). Асфиксия плода (внутриутробная асфиксия) в большинстве случаев является результатом: 1) острого прекращения маточно-плацентарного или плацен-

тарно-плодного кровообращения; 2) проявления различных фетопатий инфекционного и неинфекционного генеза [7]. Асфиксию плода в качестве основного заболевания можно рассматривать только в случаях мертворождения. Следует обязательно указывать период ее наступления: антенатальная (P20.0) или интранатальная (P20.1).

Асфиксия новорожденного — это патологическое состояние, обусловленное несостоятельностью самостоятельного дыхания ребенка. Нарушение акта самостоятельного дыхания может наблюдаться при рождении ребенка в состоянии гипоксии или без нее и нарастать в первые часы и сутки внеутробной жизни [7]. У новорожденных, независимо от массы тела и срока гестации, необходимо избегать оценки выявленной асфиксии как основного заболевания и продолжить поиски ее субстрата, которым чаще всего бывают пневмопатии, остаточные явления внутриутробной асфиксии, пороки развития легких, сердца, инфекции. Эти виды патологии следует расценивать как основное заболевание новорожденного, а асфиксию при этом регистрировать в качестве смертельного осложнения и кодировать рубрикой P21 [2, 3].

В случаях асфиксии плода при искусственном прерывании беременности по медицинским показаниям со стороны матери в качестве основного заболевания указывают антенатальную асфиксию (P20.0), а патологию матери кодируют в соответствии с имеющимся у нее заболеванием, ставшим причиной прерывания беременности.

В случае искусственного прерывания беременности по показаниям со стороны плода в качестве основного заболевания следует указывать заболевание плода, послужившее поводом для прерывания беременности, а спровоцированную асфиксию считать осложнением и непосредственной причиной смерти [20].

Дыхательные расстройства, характерные для перинатального периода (пневмопатии). Синдром дыхательных расстройств (СДР), или «респираторный дистресс-синдром» (РДС) новорожденного, — расстройство дыхания у детей в первые дни жизни, обусловленное незрелостью легких и первичным дефицитом сурфактанта. Встречаемость СДР тем выше, чем меньше гестационный возраст и масса тела ребенка при рождении. Патологоанатомически при этом определяются пневмопатии, которые включены в рубрики: «Болезнь гиалиновых мембран» (P22.0), «Первичный ателектаз новорожденного» (P28.0), «Легочное кровотечение» (P26). Указанные состояния чаще встречаются у недоношенных детей с врожденной инфекцией. В этих случаях инфекция должна играть роль ос-

²⁵ Информационно-методическое письмо «Предложения к патологоанатомической трактовке и кодированию по МКБ-10 некоторых форм перинатальной патологии», утвержденное Главным управлением здравоохранения Администрации Челябинской области, 1999 г.

новного заболевания, а пневмопатии — осложнения. По мнению П.А. Самохина, Т.А. Дель [20], только «неинфекционные» или неуточненные пневмопатии могут претендовать на роль эквивалента нозологической единицы и являться первоначальной причиной смерти (основным заболеванием). Все формы пневмопатий, как правило, осложняются асфиксией новорожденного, которую следует рассматривать уже как причину непосредственной смерти [2, 3].

Инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода (P35–P39). В данный блок трехзначных рубрик включены инфекции, приобретенные внутриутробно или во время родов.

Внутриутробные инфекционные заболевания в перинатальном периоде в качестве основного заболевания следует рассматривать в случаях выявления у плода (новорожденного) генерализованного характера альтеративных изменений, экссудативного или пролиферативного воспаления в легких, головном мозге, печени и других органах.

Заключительный патологоанатомический диагноз внутриутробной инфекции у плода (новорожденного) должен базироваться на данных морфологического изучения при сопоставлении их с результатами лабораторных исследований. Для верификации необходимо обязательное проведение вирусологического, бактериологического, иммуногистохимического исследований. У детей с врожденной инфекцией отмечаются маловесность, желтушность кожного покрова, гиперплазия печени и селезенки. Как правило, наблюдаются акцидентальная трансформация тимуса. Обязательно наличие воспалительных изменений в последе — оболочках и ворсинчатом хорионе.

Мы рекомендуем в случаях выявления инфекционного процесса в перинатальном периоде использовать блоки рубрик: «Врожденные вирусные инфекции» (P35), «Другие инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода» (P39), точнее, коды четырехзначных подрубрик: «Внутриамниотическая инфекция плода, не классифицированная в других рубриках» (P39.2), «Другая уточненная инфекция, специфичная для перинатального периода» (P39.8), «Врожденный сифилис» (A50), «Бактериальный сепсис новорожденного» (P36), «Другие врожденные инфекционные и паразитарные заболевания» (P37), «Омфалит новорожденного с небольшим кровотечением или без него» (P38) и т. д.

Неонатальная аспирация мекония (P24.0), амниотической жидкости и слизи (P24.1). Различная степень аспирации мекония и/или амнио-

тической жидкости является следствием внутриутробной гипоксии и почти всегда наблюдается при антенатальной или интранатальной асфиксии, поэтому аспирационный синдром может быть включен в интранозологическую характеристику асфиксии [7, 20].

В случае, если аспирационный синдром обнаружен при исследовании умершего новорожденного ребенка, при отсутствии других причин смерти его следует считать первоначальной причиной смерти (основным заболеванием) и с него следует начинать формулировку диагноза.

Внутричерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного (P52). Внутрижелудочковые кровоизлияния (ВЖК) (P52.0–P52.2) — наиболее тяжелые и часто встречающиеся (в 60–90 % случаев) поражения головного мозга у недоношенных новорожденных. Отмечено, чем меньше срок гестации и масса тела при рождении, тем чаще и тяжелее ВЖК. Среди антенатальных факторов наибольшую роль играет внутриутробная вирусная инфекция [6]. ВЖК, как правило, сочетаются с асфиксией плода и новорожденного, пневмопатиями, инфекциями и другими состояниями, сопровождающимися расстройствами кровообращения в центральную нервную систему. Поэтому в каждом конкретном случае следует подходить индивидуально к решению вопроса об основном заболевании, а именно: необходимо решить, какой процесс преобладает по тяжести (кровоизлияние или, например, пневмопатия) и служит первоначальной причиной смерти [2, 3, 7]. Рассматривать ВЖК в качестве основного заболевания в случаях перинатальной смерти рекомендуется, когда констатируют ряд признаков: масса свертков и жидкой крови занимает более 50 % просвета желудочка, ВЖК в сочетании с паренхиматозным кровоизлиянием (перивентрикулярное кровоизлияние). Указанные изменения соответствуют III степени ВЖК по МКБ-10. Более тяжелое поражение — геморрагический перивентрикулярный инфаркт — условно обозначается как ВЖК-4 [6].

ВИЧ-инфекция. ВИЧ-инфекция у матери может повышать риск перинатальной смерти [32], причинно-следственную связь установить обычно непросто, поэтому необходимо различать случаи перинатальной смерти, произошедшие по причине других материнских состояний, в контексте которых ВИЧ-инфекция у матери представляла собой второстепенную проблему.

Рекомендуется классифицировать случаи смерти детей в контексте ВИЧ-статуса матери. Это позволит прояснить роль ВИЧ у матери в структуре перинатальной смертности [32].

ЛИТЕРАТУРА

1. Автандилов Г.Г. Международная статистическая классификация болезней, травм и причин смерти в работе патологоанатомов // Архив патологии. – 1971. – № 8. – С. 66–71. [Avtandilov GG. Mezhdunarodnaya statisticheskaya klassifikaciya boleznej, travm i prichin smerti v rabote patologoanatomov. *Arhiv patologii*. 1971;(8):66-71. (In Russ.)]
2. Автандилов Г.Г., Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. Оформление диагноза: учеб. пособие. – М.: Медицина, 2004. [Avtandilov GG, Zayratyants OV, Kaktursky LV. *Oformlenie diagnoza: ucheb. posobie*. Moscow: Medicine; 2004. (In Russ.)]
3. Автандилов Г.Г. Основы патологоанатомической практики: Руководство. – М.: РМАПО, 1994. – 512 с. [Avtandilov GG. *Osnovy patologoanatomicheskoy praktiki: Rukovodstvo*. Moscow: RMAPO; 1994. 512 p. (In Russ.)]
4. Буштырева И.О. Материнская смертность как последствие акушерского риска // Руководство по перинатологии / Под ред. Д.О. Иванова. – СПб., 2015. – С. 42–55. [Bushtyрева IO. *Materinskaya smertnost' kak posledstvie akusherskogo riska*. In: *Rukovodstvo po perinatologii*. Ed by D.O. Ivanov. Saint Petersburg; 2015. P. 42-55. (In Russ.)]
5. ВОЗ в Европейском регионе. [VOZ v Evropejskom regione. (In Russ.)]. Доступен по: <http://www.euro.who.int/ru/about-us/organization/who-in-the-european-region-brochure>. Ссылка активна на 15.05.2018.
6. Абдулин Д.И., Андреева Е.Н., Воеводин С.М., и др. Внутривенное кровоизлияние, постгеморрагическая гидроцефалия у новорожденных детей. Принципы оказания медицинской помощи: Метод. рекомендации / Под ред. Н.Н. Володина, С.К. Горелышева, В.Е. Попова. – М., 2014. – 42 с. [Abdulin DI, Andreeva EN, Voevodin SM, et al. *Vnutrizheludochkovye krovoizlianiya, postgemorragicheskaya gidrocefaliya u novorozhdennykh detej. Principy okazaniya medicinskoj pomoshchi. Metod. rekomendacii*. Ed by N.N. Volodin, S.K. Gorelyshev, V.E. Popov. Moscow; 2014. 42 p. (In Russ.)]
7. Гуревич П.С. Перинатальная патология // Патологическая анатомия плода и ребенка: Рук. для врачей / Под ред. Т.Е. Ивановской, Л.В. Леоновой. – М., 1989. – С. 124–227. [Gurevich PS. *Perinatalnaya patologiya*. In: *Patologicheskaya anatomiya ploda i rebenka*. Ed by T.E. Ivanovskaya, L.V. Leonova. Moscow; 1989. P. 124-227. (In Russ.)]
8. Зайратьянц О.В., Мальков П.Г. Унифицированные требования к структуре диагноза с позиций совершенствования национальной статистики заболеваемости и причин смертности населения // Архив патологии. – 2016. – Т. 78. – № 1. – С. 32–35. [Zayratyants OV, Malkov PG. *Unified requirements for the structure of the diagnosis to improving national morbidity statistics and causes of death*. *Arhiv patologii*. 2016;78(1):32-35. (In Russ.)]. doi: 10.17116/patol201678132-35.
9. Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В., Мальков П.Г. Современные требования к формулировке диагноза в соответствии с Законодательством Российской Федерации и международной статистической классификацией болезней 10-го пересмотра // Судебная-медицина. – 2015. – Т. 1. – № 4. – С. 14–20. [Zayratyants OV, Kaktursky LV, Malkov PG. *Modern requirements for the definition of the diagnosis according to the national law and international statistical classification of ICD-10*. *Russian Journal of Forensic Medicine*. 2015;1(4):14-20. (In Russ.)]. doi: 10.19048/2411-8729-2015-1-4-14-20.
10. Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. Формулировка и сопоставление клинического и патологоанатомического диагнозов: Справочник. – 2-е изд., перераб. и доп. – М.: МИА, 2011. [Zayratyants OV, Kaktursky LV. *Formulirovka i sopostavlenie klinicheskogo i patologoanatomicheskogo diaгнозов*. Moscow: MIA; 2011. (In Russ.)]
11. Мальков П.Г., Франк Г.А., Пальцев М.А. Стандартные технологические процедуры при проведении патологоанатомических исследований: Клинические рекомендации. – М.: Практическая медицина, 2017. – 137 с. [Malkov PG, Frank GA, Paltsev MA. *Standartnye tekhnologicheskie procedury pri provedenii patologoanatomicheskikh issledovanij. Klinicheskie rekomendacii*. Moscow: Practical medicine; 2017. 137 p. (In Russ.)]
12. Медведев И.И. Основы патологоанатомической техники: Руководство для прозекторов больниц и для студентов мединститутов. – 3-е изд., испр. и доп. – М.: Медицина, 1969. – 282 с. [Medvedev II. *Osnovy patologoanatomicheskoy tekhniki. Rukovodstvo dlya prozektorov bol'nits i dlya studentov medinstitutov*. Moscow: Medicine; 1969. 282 p. (In Russ.)]
13. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10). [Mezhdunarodnaya klassifikaciya boleznej 10-go peresmotra (МКБ-10) (In Russ.)]. Доступен по: <http://mkb-10.com>. Ссылка активна на 21.03.2018.
14. Пальцев М.А., Коваленко В.Л., Аничков Н.М. Руководство по биопсийно-секционному курсу: Учебное пособие. – М.: Медицина, 2002. – 256 с. [Paltsev MA, Kovalenko VL, Anichkov NM. *Rukovodstvo po biopsijno-sekcionnomu kursu: Uchebnoe posobie*. Moscow: Medicine; 2002. 256 p. (In Russ.)]
15. Патологическая анатомия: Национальное руководство / Под ред. М.А. Пальцева, Л.В. Кактурского, О.В. Зайратьянца. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. [Patologicheskaya anatomiya. Nacional'noe rukovodstvo.

- Ed by M.A. Paltseva, L.V. Kaktursky, O.V. Zayratyants. Moscow: GEOTAR-Media; 2011. (In Russ.)]
16. Петровский Б.В., ред. Большая медицинская энциклопедия. – М.: Советская энциклопедия, 1977. [Petrovsky BV, editor. Bol'shaya medicinskaya ehnciklopediya. Moscow: Sovetskaya entsiklopediya; 1977. (In Russ.)]
 17. Петровский Б.В., ред. Энциклопедический словарь медицинских терминов. – М.: Советская энциклопедия, 1982. [Petrovsky BV, editor. Enciklopedicheskij slovar' medicinskih terminov. Moscow: Sovetskaya entsiklopediya; 1982. (In Russ.)]
 18. Правила формулировки патологоанатомического диагноза: Клинические рекомендации. – М., 2015. [Pravila formulirovki patologoanatomicheskogo diagnoza. Klinicheskie rekomendacii. Moscow; 2015. (In Russ.)]
 19. Пучков Г.Ф., Доморацкая Т.Л., Чучко В.А. Особенности исследования трупов новорожденных в судебной медицине: Учебно-методическое пособие. – Минск, 2001. [Puchkov GF, Domoratskaya TL, Chuchko VA. Osobennosti issledovaniya trupov novorozhdennyh v sudebnoj mediicine. Uchebno-metodicheskoe posobie. Minsk; 2001. (In Russ.)]
 20. Самохин П.А., Дель Т.А. Перинатальный патологоанатомический диагноз // Архив патологии. – 2003. – Т. 65. – № 5. – С. 54–59. [Samokhin PA, Del TA. Perinatal anatomopathological diagnosis. *Arhiv patologii*. 2003;65(5):54-59. (In Russ.)]
 21. Ступак В.С., Стародубова В.И., Филькина О.М. Региональная модель профилактики перинатальной патологии в субъекте Российской Федерации с низкой плотностью населения (на примере Хабаровского края) / Под ред. В.И. Стародубова. – Иваново, 2012. – С. 468. [Stupak VS, Starodubova VI, Filkina OM. Regional'naya model' profilaktiki perinatal'noj patologii v sub'ekte Rossijskoj Federacii s nizkoj plotnost'yu naseleniya (na primere Habarovskogo kraja). Ed by V.I. Starodubova. Ivanovo; 2012. P. 468. (In Russ.)]
 22. Телеш О.В., Петренко Ю.В., Иванов Д.О. Возможные пути снижения младенческой смертности в отдельных регионах РФ // Педиатр. – 2017. – Т. 8. – № 1. – С. 89–94. [Telesh OV, Petrenko YuV, Ivanov DO. Possible ways of decline of infantile death rate are in the separate regions of Russian Federation. *Pediatrician (St Petersburg)*. 2017;8(1):89-94. (In Russ.)]. doi: 10.17816/PED8189-94.
 23. Франк Г.А., Зайратьянц О.В., Мальков П.Г., Кактурский Л.В. Формулировка патологоанатомического диагноза: Клинические рекомендации. Российское общество патологоанатомов. – М.: Практическая медицина, 2016. – 20 с. [Frank GA, Zayratyants OV, Malkov PG, Kaktursky LV. Formulirovka patologoanatomicheskogo diagnoza. Klinicheskie rekomendacii. Rossijskoe obshchestvo patologoanatomov. Moscow: Practical medicine; 2016. 20 p. (In Russ.)]
 24. Хабриева Р.У., Пальцева М.А., ред. Система добровольной сертификации процессов выполнения патоморфологических (патологоанатомических) исследований и патологоанатомических услуг в здравоохранении. – Вып. 1. – М.: Медицина для всех, 2007. [Khubrieva RU, Paltseva MA, Editors. Sistema dobrovol'noj sertifikacii processov vypolneniya patomorfologicheskikh (patologoanatomicheskikh) issledovanij i patologoanatomicheskikh uslug v zdravooxranenii. – Вып. 1. – М.: Медицина для всех, 2007. [Khubrieva RU, Paltseva MA, Editors. Sistema dobrovol'noj sertifikacii processov vypolneniya patomorfologicheskikh (patologoanatomicheskikh) issledovanij i patologoanatomicheskikh uslug v zdravooxranenii. Issue. 1. Moscow: Meditsina dlya vsekh; 2007. (In Russ.)]
 25. Хрущевски Э., Шперль-Зейфридова Г. Секция трупов плодов и новорожденных. Патологоанатомическая и судебно-медицинская диагностика и техника. – М.: МЕДГИЗ, 1962. – 224 с. [Khruschevskiy E, Shperl-Zeyfridova G. Sekciya trupov plodov i novorozhdennyh. Patologoanatomicheskaya i sudebno-medicinskaya diagnostika i tekhnika. Moscow: MEDGIZ; 1962. 224 p. (In Russ.)]
 26. Bhutta ZA, Das JK, Bahl R, et al. Can available interventions end preventable deaths in mothers, newborn babies, and stillbirths, and at what cost? *Lancet*. 2014;384:347-370.
 27. Blencowe H, Cousens S, Jassir FB, et al. National, regional, and worldwide estimates of stillbirth rates in 2015, with trends from 2000: a systematic analysis. *Lancet Glob Health*. 2016;4:e98-e108.
 28. Brenner W, Friedrich RE, Gawad KA, et al. Prognostic relevance of FDG PET in patients with neurofibromatosis type-1 and malignant peripheral nerve sheath tumours. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2006;33:428-432.
 29. Every newborn: an action plan to end preventable deaths. Geneva: World Health Organization; 2014. Available at: <http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/127938/1/9789241507448eng.pdf>. Accessed July 26, 2016.
 30. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D. Handbook of Pediatric Autopsy Pathology. Totowa, New Jersey: Humana Press; 2005.
 31. International statistical classification of diseases and related health problems, 10th revision. Vol. 2: Instruction manual, 2010 edition. Geneva: World Health Organization.
 32. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th revision. In: ICD version: 2016 [website]. Geneva: World Health Organization; 2016. Available at: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en>. Accessed July 26, 2016.
 33. Liu L, Oza S, Hogan D, et al. Global, regional, and national causes of child mortality in 2000–2013, with projections to inform post-2015 priorities: an updated systematic analysis. *Lancet*. 2015;385(9966):430-40. doi: 10.1016/S0140-6736(14)61698-6.

34. Petros K, Wittekind C. Die Obduktion – ein Verfahren der Medizingeschichte? *Med Klin Intensivmed Notfmed*. 2014;109:115-120. doi: 10.1007/s00063-013-0214-6. (In German).
35. Di Salle F, Formisano E, Linden DE, Goebel R, et al (1999) Exploring brain function with magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol*. 1999;30:84-94.
36. Sarioglu N, Turowski G. Obduktion von Kindern, Neonaten, Feten und Embryonen: Vorbereitung, Präparation und Berichterstellung. *Der Pathologe*. 2015;36:343-354. doi: 10.1007/s00292-015-0046-7. (In German).
37. Tennstedt-Schenk C, Vogel M. Pathologie der Fetalperiode. In: Dietel M, Klöppel G (Hrsg) Pathologie (begr. W. Remmele), Bd. 3, Kap. 27. Springer, Berlin Heidelberg New York; 2013. S. 661-725. (In German).
38. Thali MJ, Dirnhofer R, Vock P. The virtopsy approach: 3D optical and radiological scanning forensic medicine. CRC Press, Boca Raton; 2009.
39. Tsai LY, Chen YL, Tsou J, Mu SC. Taiwan Premature Infant Developmental Collaborative Study Group. The impact of small-for-gestational-age on neonatal outcome among very-low-birth-weight infants. *Pediatr Neonatol*. 2015;56(2):101-7. doi: 10.1016/j.pedneo.2014.07.007.
40. Vogel M. Plazentapathologie, mittlere und späte Schwangerschaft. In: Boos R (Hrsg) Risiken in der Schwangerschaft und kindliche Fehlbildungen, aktuelles Praxishandbuch. Teil 3/8.2. Spitta, Balingen; 2002. S. 1-55. (In German).
41. WHO. Making every baby count: audit and review of stillbirths and neonatal deaths. Geneva: WHO; 2016.
42. Feinstein AR. Pre-therapeutic classification of comorbidity in chronic disease. *Journal Chronic Disease*. 1970;23(7):455-468.
43. UNICEF. Child mortality estimates. New York: United Nations Children's Fund; 2015. Available at: <http://www.childmortality.org/index.php?r=site/index>. Accessed 19 July 2016.

◆ Информация об авторах

Руслан Абдулаевич Насыров – д-р мед. наук, профессор, заведующий, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Валентина Филипповна Мельникова – д-р мед. наук, профессор, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Ольга Леонидовна Красногорская – канд. мед. наук, доцент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Елена Дмитриевна Попова – канд. мед. наук, ассистент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

◆ Information about the authors

Ruslan A. Nasyrov – MD, PhD, Professor, Head, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Valentina F. Melnikova – MD, PhD, Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Olga L. Krasnogorskaia – MD, PhD, Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Elena D. Popova – MD, PhD, Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

◆ Информация об авторах

Татьяна Александровна Наркевич – ассистент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Надежда Александровна Сидорова – ассистент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Моисей Бениаминович Панях – ассистент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

Елена Павловна Федотова – канд. мед. наук, доцент, кафедра патологической анатомии с курсом судебной медицины. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: ran.53@mail.ru.

◆ Information about the authors

Tatiana A. Narkevich – Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Nadezhda A. Sidorova – Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Moisei B. Paneiakh – Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.

Elena P. Fedotova – MD, PhD, Associate Professor, Department of Pathological Anatomy with a Course in Forensic Medicine. St. Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia. E-mail: ran.53@mail.ru.