

Гончарь М.А., д.мед.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии № 1 и неонатологии  
Харьковского национального медицинского университета

# Патология сердечно-сосудистой системы у новорожденных

Ведущие специалисты из разных стран активно изучают проблемы диагностики сердечно-сосудистых расстройств у новорожденных, факторы риска, механизмы развития, основные клинические проявления и подходы к рациональной терапии, однако отдельные положения остаются дискуссионными. До настоящего времени данные относительно распространения сердечно-сосудистых патологий у новорожденных не уточнены [1, 2, 3, 4].

Кардиологические нарушения в неонатальном периоде проявляются шумами над сердечной областью, изменением артериального давления, цианозом или артериальной гипоксемией, патологическими изменениями, выявляемыми на ЭКГ и рентгенограмме органов грудной клетки, аритмией сердечной деятельности и сердечной недостаточностью (СН).

Известно, что нарушения состояния здоровья у детей в раннем неонатальном периоде, в том числе, патология сердечно-сосудистой системы (ССС), нередко тесно связаны с неблагоприятным течением беременности и с особенностями периода родов. В первые дни жизни ребенка могут манифестировать как врожденные заболевания сердца, так и приобретенные состояния, которые бывает нелегко дифференцировать в связи с неспецифичностью симптомов. В результате этого сердечно-сосудистые расстройства перинатального периода включают все патологические состояния плода и новорожденного, обнаруженные в этом временном промежутке, независимо от сроков их формирования, и кодируются в Международной статистической классификации болезней 10 пересмотра как XVI класс, рубрика Р 29.

Перинатальный (или околородовой) период – это временной промежуток, который начинается на 22 неделе беременности, включает период родов и заканчивается через 168 часов после рождения ребенка. Неонатальный период длится от момента рождения ребенка до 28 суток включительно [1]. С учетом особенностей строения сердца у плодов и новорожденных, включающих уменьшенное количество структурных элементов сердечной мышцы с их относительно невысокой сократительной способностью, особенностями обмена, сосудистого обеспечения клеток миокарда, преобладанием стимулирующего влияния нервной системы на сердечно-сосудистую, а также наличием остаточных элементов фетального кровообращения и вероятностью повышения давления в легочной артерии в первые сутки после рождения, специалисты выделяют целый ряд факторов риска развития сердечно-сосудистых нарушений в данном возрастном периоде. В зависимости от механизма развития патологии и ее структурной основы сердечно-сосудистые расстройства относят к следующим подрубрикам МКБ-10: сердечная недостаточность у новорожденного; нарушение ритма сердца у новорожденного; гипертензия у новорожденного; стойкое фетальное кровообращение у новорожденного; переходящая ишемия миокарда у новорожденного; другие сердечно-сосудистые нарушения, возникшие в перинатальном периоде, и сердечно-сосудистые нарушения, возникшие в перинатальном периоде, неуточненные.

Отдельный блок врожденных патологий сердца и сосудов представлен **врожденными аномалиями системы кровообращения (Q20–Q28)**, в число которых входят врожденные пороки сердца (ВПС). Последние рассмотрены в рубриках Q20-Q26. ВПС встречаются с частотой около 8 случаев на 1000 рожденных живыми, занимая около 22% в структуре врожденных аномалий развития ССС [8, 9, 10, 11].

Таким образом, значительная перестройка в работе ССС в раннем неонатальном периоде, который охватывает временной промежуток от момента перерыва пуповины до конца 7 суток жизни и составляет 168 часов, является важной и необходимой составляющей адаптации ребенка к внеутробному существованию. Если ребенок благополучен, физиологическое приспособление ССС к началу легочного дыхания и его стабилизация проходят планомерно и безболезненно, не нарушая общего состояния новорожденного; плодовые коммуникации закрываются

своевременно, значительного повышения давления в сосудах малого круга кровообращения не происходит. В то же время, различные нарушения состояния новорожденного в первые часы или дни жизни (асфиксия, респираторный дистресс-синдром, пневмония, развитие дыхательной недостаточности различного генеза, внутриутробные инфекции, интоксикации, дисэлектролитные расстройства и др.) могут стать причиной развития сердечно-сосудистой дисфункции, нарушений сократительной способности сердечной мышцы и развития СН [5, 6, 7].

Наличие определенного опыта и применение дополнительных методов исследования (пульсоксиметрия, ЭКГ, ДЭХОКГ, рентгенограмма грудной клетки) позволяют разделять сердечные (ВПС, аритмии, кардиты) и внесердечные факторы развития СН у новорожденных.

**СН у новорожденных (Р 29.0)** нередко развивается в результате гемодинамических расстройств, обусловленных ВПС. Различают следующие группы врожденных анатомических дефектов, которые приводят к развитию СН у новорожденных:

1. нарушение проходимости левых отделов сердца (врожденное сегментарное сужение просвета аорты, синдром гипоплазии левых камер, стеноз митрального клапана, трехпредсердное сердце);

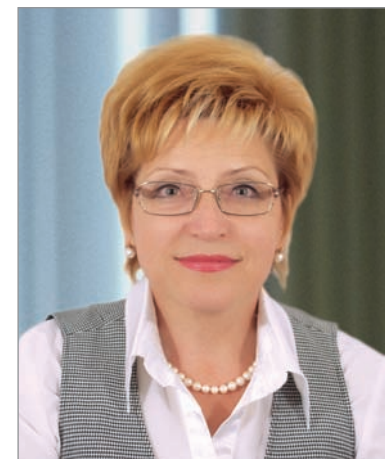
2. наличие патологического сброса крови из левых отделов сердца в правые, увеличенный приток крови в сосуды малого круга кровообращения (большой септальный дефект, открытый артериальный проток, общий артериальный ствол, аорто-легочное соединение, аномальный дренаж легочных вен);

3. поражение сердечной мышцы (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, миокардиальный фиброэластоз) [10].

Таким образом, к основным механизмам формирования синдрома СН на фоне ВПС относят патологическое наполнение желудочков (или их преднагрузку), значительно повышенное сосудистое сопротивление, большой лево-правый сброс или затруднение оттока крови из желудочков.

Как правило, среди причин развития СН ВПС начинают преобладать после первой недели жизни, однако тяжелый комбинированный ВПС может обусловить серьезные гемодинамические нарушения уже в первые дни после рождения [10, 11, 12]. Сочетание СН с гипоксемией является крайне тяжелым и неблагоприятным фактором у новорожденных с так называемыми синими пороками, поскольку низкое содержание кислорода в тканях, в том числе в миокарде, значительно ухудшает прогноз [10, 13, 14].

Правожелудочковая СН развивается преимущественно у пациентов с тяжелой степенью сужения просвета (стенозом) легочной артерии, дыхательной недостаточностью и др., левожелудочковая – у детей со стенозом или врожденным сегментарным сужением просвета (коарктацией) аорты, нарушением сердечного ритма и др. Выделение право- и левожелудочковой СН у новорожденных является достаточно условным, поскольку синдром СН развивается у них достаточно быстро и затрагивает оба желудочка [5, 10]. К комбинированным ВПС, которые с первых дней жизни приводят к нарастанию симптомов тяжелой СН, относят транспозицию магистральных сосудов (ВПС, при котором две основные артерии – аорта и легочная артерия – исходящие из сердца, меняются местами); общий артериальный ствол (ВПС, при котором от сердца вместо двух магистральных сосудов – аорты и легочной артерии – отходит один большой сосуд, несущий кровь в большой круг кровообращения, легкие и венозные сосуды); тотальный аномальный дренаж легочных вен (врожденный порок развития системы кровообращения, для которого характерно впадение всех легочных вен в правое предсердие или в коллектор); критическую коарктацию или клапанный стеноз аорты; синдром гипоплазии левых камер (недоразвитие левого желудочка, обструкция выходного тракта ЛЖ и/или аорты на протяжении, стеноз митрального и/или аортального клапана); критический стеноз/атрезия клапана



М.А. Гончарь

легочной артерии; атрезия трехстворчатого клапана; критическую форму тетрады Фалло [11, 12].

В целом, появление у ребенка в первые часы жизни признаков нарушения работы сердца, аритмии, дыхательных расстройств, втяжения грудины и межреберных промежутков при дыхании, одышка во время кормления, бледность или цианоз, нарастание интенсивности сердечных шумов должны вызывать обоснованную обеспокоенность у врача и быть основанием для срочного проведения дополнительного обследования (пульсоксиметрия, определение артериального давления на руках и ногах, ЭКГ, рентгенограмма ОГК, ДЭХОКГ,) и консультации кардиолога для исключения критического ВПС, требующего срочного хирургического вмешательства [13, 14].

Важно помнить, что:

- цианоз у новорожденных возникает при SpO<sub>2</sub> ≤85%;

- у новорожденных с анемией даже при сатурации равной 70% может не быть цианоза (анемия «скрывает» цианоз);

- сатурация ≤85% бывает при врожденных пороках сердца, которые сопровождаются цианозом;

- разница сатурации между руками и ногами может указывать на обструкцию дуги аорты (перешейка аорты).

Диагностика критической коарктации аорты включает обязательное измерение артериального давления (АД) на конечностях. В норме на ногах давление выше, чем на руках, исключение составляют первые сутки жизни, когда показатели могут быть приблизительно равными. АД у доношенных детей в первые 12 часов жизни может составлять от 60/30 до 80/40 мм. рт. ст. АД у недоношенных детей возрастает в течение периода новорожденности, а его величина зависит от массы тела при рождении, и составляет у недоношенных с массой:

- 1500 г – 47/26 мм рт. ст. в 1 день жизни и 66/41 мм рт. ст. на 7 день;

- 1000г – 44/22 мм рт. ст. в 1 день жизни и 57/40 мм рт. ст. на 7 день;

- ≤1000г – 38/23 мм рт. ст.

Цифру среднего АД принимают приблизительно равной сроку гестации в неделях; среднее АД составляет не менее 30 мм рт. ст.

Установлено, что на уровень АД влияет степень функционирования открытого артериального протока (ОАП):

- у новорожденных с массой тела при рождении 1000-1500 г при отсутствии гемодинамически значимого ОАП в течение первой недели нет различий между всеми видами АД;

- у новорожденных с массой менее 1000 г при гемодинамически значимом ОАП среднее АД ниже, чем при закрытом артериальном протоке;

- при этом систолическое АД снижается больше, чем диастолическое.

У новорожденных с критическими ВПС прогноз для выживания до проведения оперативной коррекции может зависеть от наличия ОАП (сосуда, соединяющего аорту и легочную артерию во внутриутробном периоде развития ребенка и закрывающегося вскоре после его рождения). При определенных вариантах нарушенной анатомии сердца и сосудов ОАП может являться единственным источником поступления крови в легочную артерию и нисходящую аорту. Такие ВПС относят к группе дуктус-зависимых, они являются критическими и требуют срочного оперативного вмешательства. При назначении медикаментозной терапии новорожденному



с дуктус-зависимым ВПС важно учитывать возможную реакцию ОАП на препараты, так как от нее может зависеть положительный или отрицательный эффект лечения. У таких пациентов не применяют кислород при проведении искусственной вентиляции легких, поскольку высока вероятность закрытия артериального потока; при необходимости респираторную поддержку осуществляют потоком атмосферного воздуха.

Предотвратить закрытие ОАП до проведения хирургической коррекции медикаментозно (например, у ребенка с транспозицией магистральных сосудов) позволяет введение простагландина ПГЕ 1 (0,002-0,2 мкг/кг/мин, в/в). Важно помнить, что поддерживать проходимость протока значительно легче, чем пытаться восстановить кровоток через ОАП после его закрытия [10]. Введение ПГЕ 1 осуществляют постоянно до проведения хирургического лечения ВПС. Таким образом, новорожденному с ВПС создают комфортные условия выхаживания (кувез, кровать-грелка) с целью ограничения физической нагрузки (например, кормление путем сосания груди матери или с помощью бутылочки заменяют кормлением через зонд). При наличии показаний и отсутствии противопоказаний проводят лечение ингаляциями кислорода под контролем состава газов крови. Внутривенное введение растворов проводят с целью поддержания стабильности объема крови, улучшения кровообращения в тканях организма и коррекции нарушений обмена веществ.

Таким образом, лечение СН у новорожденных с ВПС требует глубоких знаний анатомии и патофизиологии соответствующей структурной аномалии сердца. При лечении СН у новорожденных с ВПС с обогащением малого круга кровообращения назначают диуретики; как правило, комбинацию петлевых (фуросемид) и калийсберегающих (спиронолактон). Многие специалисты настаивают на патогенетической обоснованности и целесообразности применения ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, направленной не только на лечение миокардиальной дисфункции, но и на предотвращение ремоделирования желудочков и фибротических процессов в миокарде [6].

Как правило, у новорожденных с СН используют негликозидные инотропные препараты (допамин, добутамин, амринон) [15]. Допамин, эндогенный предшественник норадреналина с симпатомиметическими свойствами, назначают в дозе 0,5-3,0 мкг/кг/мин с целью дилатации сосудов, в том числе коронарных. В дозе 5-10 мкг/кг/мин допамин усиливает сократимость миокарда и увеличивает сердечный выброс путем стимуляции миокардиальных  $\beta_1$ -рецепторов. В дозе 10-20 мкг/кг/мин допамин повышает сосудистое сопротивление и артериальное давление, стимулируя  $\alpha_1$ -рецепторы. Добутамин (синтетический аналог допамина) в дозе 5-15 мкг/кг/мин снижает системное сосудистое сопротивление, вызывает уменьшение пред- и постнагрузки, снижает артериальное давление. Новорожденным с критическим падением сократительной способности миокарда назначают амринон в дозе 5-10 мкг/кг/мин, который обладает выраженным инотропным и вазодилатационным действием. Приведенные препараты применяют в условиях мониторинга сердечной деятельности, коррекции метаболических нарушений; первоочередное внимание уделяют нормализации газообмена и стабилизации функции внешнего дыхания.

Дигоксин у новорожденных профилактически никогда не применяют, при лечении СН дигитализация проводится крайне редко (при выраженной наджелудочковой тахикардии, трепетании предсердий, а также при выраженной СН, рефрактерной к описанной выше терапии) [15, 29].

Проведение хирургической коррекции ВПС, восстановление нормальной анатомии и гемодинамики приводит к восстановлению нормального функционирования ССС и исчезновению симптомов СН.

**Нарушения ритма сердца у новорожденного (НРС)** относятся к рубрике Р 29.1. Многие вопросы относительно этиопатогенеза аритмий у новорожденных требуют уточнения, в частности дискуссионной остается необходимость проведения антиаритмической терапии. Отсутствие мировой статистики выявления фетальных аритмий обусловлено определенными трудностями диагностики данной патологии. Принято считать, что НРС определяют в среднем у 1-2% плодов во время планового ультразвукового мониторинга. Более 50% всех нарушений ритма у плода выявляется в третьем триместре беременности. Этот факт свидетельствует о возмож-

ности длительной компенсации внутриутробно развившейся аритмии, а также о необходимости более регулярного и частого посещения беременной врача на этом сроке гестации. Фетальная аритмия на ранних сроках беременности ассоциируется с высоким риском внутриутробной гибели плода. Так, считают, что пренатальные аритмии у ряда пациентов являются неспецифическими маркерами патологического состояния плода [20, 21]. Злокачественные внутриутробные аритмии, к которым относят трепетание предсердий, полную предсердно-желудочковую блокаду, пароксизмальную тахикардию, могут сочетаться с водянойкой плода и быть причиной пренатальной или ранней постнатальной смерти [19].

Частота сердечных сокращений у новорожденных весьма вариабельна и может составлять 90-160 ударов в минуту у доношенных и 100-180 ударов в минуту у недоношенных. Тахикардия может быть доброкачественной (стресс, действие медикаментов (атропин, теofilлин, катехоламины) и патологической (лихорадка, шок, гипоксия, анемия, сепсис, большой ОАП, СН, гипертиреоз, болезни обмена веществ, гипераммониемия). Доброкачественная брадикардия, которая может развиваться в результате действия препаратов кальция и сердечных гликозидов, имеет место при дефекации, мочеиспускании, во время сосания и рвоты. Патологическую брадикардию наблюдают у новорожденных с апное, судорогами, перенесших гипоксию, обструкцию дыхательных путей, а также при пневмотораксе, СН, внутричерепных кровоизлияниях, ацидозе, гипотермии, гиперкалиемии, гипотиреозе, диафрагмальной грыже.

Сегодня большую часть неонатальных НРС относят к транзиторным и считают доброкачественными, тогда как другие (злокачественные), хоть и регистрируются реже, могут приводить к развитию СН, кардиогенного шока и смерти [16, 17, 18].

Доброкачественные транзиторные аритмии, к которым относят синусовую тахикардию, нечастую предсердную и желудочковую экстрасистолию, регистрируются у 15-20% новорожденных и часто не требуют специального лечения [20, 21].

Неонатальные аритмии весьма гетерогенны по происхождению. Их причинами могут быть ВПС [18, 19], воспалительные и дегенеративные заболевания миокарда, опухоли сердца. К внесердечным причинам НРС относят метаболические нарушения гомеостаза (нарушения водно-электролитного баланса; гипо- или гипертермия; гипертиреозидные состояния; влияние лекарственных препаратов и др.) [20, 21]. Аутоиммунные заболевания соединительной ткани (системная красная волчанка), сахарный диабет, заболевания щитовидной железы у беременной могут приводить к развитию НРС у новорожденного [15, 22]. Однако наибольший процент среди причин развития неонатальных аритмий занимают патологии центральной и вегетативной нервной системы. В свою очередь генез последней связан с внутриутробной гипоксией, асфиксией новорожденного, родовой травмой [22, 23]. Именно поэтому эффективность терапии неонатальных аритмий в значительной мере зависит от их причин и таких факторов, как зрелость плода, своевременность постановки диагноза и адекватность лечения основного заболевания. Если НРС у новорожденного резистентно к медикаментозному лечению, это расценивают как неблагоприятный прогностический фактор и повторно исключают ВПС с нарушением гемодинамики, кардиомиопатию, опухоль сердца, наличие дополнительных путей проведения или врожденных пороков развития проводящей системы сердца [21, 22, 23].

В связи с морфо-функциональной незрелостью тканей недоношенных новорожденных, гипоксия у них непосредственно влияет на водитель ритма, может приводить к развитию электрической нестабильности миокарда, потенцировать развитие монотопных или гетеротопных аритмий, в том числе суправентрикулярных и желудочковых экстрасистол, пароксизмальной тахикардии, феномена или синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта, нарушений проводимости. Установлено, что ранний период адаптации у недоношенных детей, особенно с очень низкой и экстремально низкой массой тела при рождении, протекает более напряженно, чем у доношенных, и характеризуется аритмогенной настроенностью миокарда с более частым выявлением по результатам стандартной ЭКГ и суточного мониторинга номотопных (синусовой тахикардии) и гетеротопных аритмий, а также нарушениями процессов реполяризации и внутрижелудочковой проводимости [16, 18, 19]. В настоящее время диагностика аритмий у плодов и новорожденных

улучшилась благодаря распространению и диагностическим возможностям фетальной эхокардиографии, которая при наличии определенного опыта позволяет выявить тахи- и брадиаритмии, атрио-вентрикулярные блокады и даже оценить тип тахикардии [15].

Заслуживает внимания тот факт, что иногда наличие у новорожденного НРС (например, мерцательной аритмии) требует исключения ВПС [19]. Известно, что пороки с обеднением легочного кровотока, аневризмы межжелудочковой перегородки могут сопровождаться развитием ишемических изменений в миокарде и со временем также приводить к развитию НРС [16, 17]. С учетом постоянного увеличения количества пациентов, которым в неонатальном периоде была проведена хирургическая коррекция ВПС, следует ожидать, что риск формирования НРС за счет развития склеротических изменений после кардиохирургического лечения у них увеличится [10, 25, 26].

В разных странах мира продолжают многоцентровые исследования по изучению сравнительной эффективности разных антиаритмических средств, синергизма и антагонизма действия отдельных препаратов новорожденных с аритмиями [15, 27, 28, 29]. Сегодня антиаритмическую терапию назначают новорожденным при возникновении жизненно опасных аритмий в порядке оказания неотложной помощи [15, 28, 29]. Базисную терапию с включением кардиотропных препаратов и цитопротекторов назначают для лечения доброкачественных аритмий, однако доказательной базы не существует. Вопрос о целесообразности включения антиаритмических препаратов в протоколы лечения новорожденных с НРС решается индивидуально с учетом наличия потенциальных проаритмогенных эффектов [30, 31, 32].

Большим достижением перинатальной кардиологии за последние годы стало обеспечение возможности оценки гемодинамической значимости ОАП у новорожденных с низкой массой тела. Важным признаком гемодинамической значимости ОАП у недоношенных является выраженная кислородозависимость, при которой в течение длительного времени пациента не удается перевести на спонтанное дыхание. К основным ультразвуковым критериям определения гемодинамической значимости ОАП в раннем неонатальном периоде относят:

- диаметр артериального протока  $>1,5$  мм у новорожденных с весом  $<1500$  г или  $>1,4$  мм/кг у новорожденных с весом  $>1500$  г;
- наличие лево-правого шунтирования крови по протоку, а также ретроградного кровотока в постдуктальной аорте, что составляет  $>50\%$  антеградного кровотока.
- Дополнительные критерии гемодинамической значимости ОАП включают:
  - отношение размера левого предсердия к корню аорты (LA/Ao)  $>1,4$ ;
  - диастолическую скорость кровотока в легочной артерии  $>0,2$  м/с;
  - отношение сердечного выброса левого желудочка к кровотоку в верхней полой вене (LVO/SVC)  $>4$ ;
  - отношение конечного диастолического размера левого желудочка к корню аорты (LV/Ao)  $>2,1$ ;
  - индекс сосудистой резистентности в передней мозговой артерии (IR)  $>8$ ;
  - наличие синдрома диастолического обкрадывания или антеградного кровотока в почечной и/или мезентериальных артериях (IR) =  $1,0$ , а также процентное содержание  $O_2$  в кислородовоздушной смеси  $>40\%$ .

ОАП считают гемодинамически значимым, при наличии всех основных критериев и одного дополнительного [10, 11, 12, 13]. Грозным осложнением такого ОАП у новорожденных с низкой массой тела может стать синдром обкрадывания мезентериального кровотока и развитие некротического энтероколита. Оптимальным временем для хирургического закрытия считают вторую неделю жизни [10].

Заболевания рубрик МКБ-10 **P29.2 Гипертензия у новорожденного; P29.3 Стойкое фетальное кровообращение у новорожденного; P29.4 Преходящая ишемия миокарда у новорожденного** в определенной мере патогенетически взаимосвязаны. Фетальное кровообращение продолжается в течение 10-15 часов после рождения, пока сохраняется небольшой поток через открытый артериальный проток. Овальное отверстие закрывается значительно позже, однако направление сброса крови через межпредсердную перегородку

Продолжение на стр.



Гончарь М.А., д.мед.н., профессор, заведующая кафедрой педиатрии № 1 и неонатологии,  
Харьковского национального медицинского университета

## Патология сердечно-сосудистой системы у новорожденных

Продолжение. Начало на стр.

меняет направление с право-левого на лево-правое в течение нескольких часов после рождения. Непродолжительно сохраняющаяся фетальная циркуляция связана с **транзиторной легочной гипертензией новорожденных**, обусловленной длительным спазмом регуляторных легочных сосудов [3, 4, 15, 19]. Она чаще диагностируется и является более выраженной у недоношенных новорожденных, особенно у перенесших перинатальную гипоксию. Клинически значимая легочная гипертензия (ЛГ) наблюдается у 1,2-6%; в сочетании с гипогликемией и гипоксией миокарда потенцирует формирование правожелудочковой дисфункции.

**Персистирующая легочная гипертензия новорожденных (ПЛГН)** — это тяжелая патология, которая развивается на фоне длительно сохраняющегося стойкого фетального кровообращения, и сопровождается системной вторичной артериальной гипоксемией и высокой резистентностью легочных сосудов, и приводит к патологическому право-левому шунтированию крови. У таких детей давление в легочной артерии не снижается после рождения и остается равным системному, у них сохраняется фетальный тип кровотока, который при отсутствии газообмена через плаценту приводит к развитию тяжелой гипоксемии [34].

ПЛГН чаще развивается у доношенных младенцев [15]. Этот диагноз исключают у каждого новорожденного с проявлениями гипоксии, тяжесть которой не соответствует степени паренхиматозного поражения легких [35]. Другими словами, ПЛГН — это рефрактерная к лечению артериальная гипоксемия, которая возникает вследствие высокой резистентности легочных сосудов и шунтирования неоксигенированной крови из легочной артерии в системный кровоток [35]. ПЛГН клинически манифестирует респираторными нарушениями, цианозом кожи, признаками правожелудочковой недостаточности, резистентностью к медикаментозной коррекции. ПЛГН диагностируют при наличии тяжелого состояния ребенка, сниженной сатурации, право-левого шунтирования по данным доплероэхографического исследования. Среднее давление в легочной артерии превышает 30 мм рт. ст и сохраняется длительно. Лечение ПЛГН не всегда эффективно. Оно включает респираторную терапию, инотропную поддержку и обеспечение ОЦК, снижение тонуса легочных сосудов (NO, ингибиторы фосфодиэстеразы, антагонисты эндотелина) и седацию. Летальный исход наступает у 40-60% новорожденных. У выживших детей есть высокий риск развития бронхо-легочной дисплазии.

В целом у 20% новорожденных, которые перенесли перинатальную гипоксию, в неонатальном периоде развивается клиника персистирующих коммуникаций или ЛГ той или иной степени выраженности; внеутробная адаптация кровообращения осуществляется у них более медленно и напряженно. Именно эти факторы играют важную роль в формировании транзиторной неонатальной **постгипоксической ишемии миокарда (Р 29.4)**, вследствие которой на фоне перегрузки правых камер и относительного снижения перфузии крови в правой коронарной артерии могут происходить повреждения эндокардиальной зоны миокарда [16, 31]. На развитие данного состояния ССС влияют нарушения нейрогуморальной регуляции тонуса сосудов новорожденных, в том числе коронарного русла, а также задержка формирования зрелого типа метаболизма кардиомиоцитов [6, 16, 31].

**Другие сердечно-сосудистые нарушения, возникающие в перинатальном периоде (Р29.8)**, включают группу полиэтиологических кардиомиопатий (КМП), преимущественно вторичных по происхождению.

Описаны КМП, которые развиваются вследствие дисфункций митохондрий кардиомиоцитов, обусловленных дефектами метаболизма карнитина С, фермента бета-окисления жирных кислот, дефектами системы пируватдегидрогеназного комплекса и цикла лимонной кислоты, дефектами ферментов дыхательной цепи или дефицитом ферментов в одном или нескольких компонентах клеток.

Ко вторичным кардиомиопатиям относят транзиторную постгипоксическую ишемию миокарда новорожденных, диабетическую кардиомиопатию, кокаиновую кардиомиопатию новорожденных, КМП при гипо- и гипертиреозидизме и др.

Пренатальная диагностика КМП затруднительна, истинную этиологию не всегда удается установить. По данным самого большого регистра КМП у детей в США и Канаде, в группе пациентов, у которых генез КМП был установлен, в последующем у 29,1% был диагностирован миокардит, у 24,2% — семейная изолированная КМП, у 22,2% — нейромышечные заболевания, у 15,4% — врожденные нарушения метаболизма и у 8,8% — различные генетические синдромы [3, 6, 15].

Причинами метаболических неонатальных КМП вследствие генетической патологии являются врожденные нарушения обмена веществ или нарушения функций органелл клетки, среди которых лидируют нарушения метаболизма жирных кислот.

Алгоритм диагностики метаболических КМП на фоне нарушений обмена карнитина и митохондриальной оксидации жирных кислот базируется на объединении кардиальных и экстракардиальных симптомов и лабораторных данных. Экстракардиальными критериями диагностики являются ранний дебют заболевания и полиорганность поражения. Кардиальными критериями диагностики метаболических КМП являются: 1) дилатация полостей сердца, снижение сократительной способности миокарда; 2) симметричная гипертрофия миокарда; 3) сочетание гипертрофии миокарда и дилатации полости желудочка; 4) рефрактерность стандартной терапии СН; 5) нарушение сердечного ритма (желудочковая тахикардия), нарушение проведения (синдром слабости синусового узла, атриовентрикулярная блокада); 6) гигантские Т-зубцы на электрокардиограмме; 7) случаи внезапной (аритмогенной) сердечной смерти в семье.

Предположить, что нарушение обмена жирных кислот является причиной развития КМП, позволяют такие лабораторные критерии, как гипогликемия без кетоза; метаболический ацидоз; гиперлактат- и гиперпируватемия; повышение креатинфосфокиназы; увеличение активности трансаминаз печени. Для верификации диагноза проводят молекулярно-генетическую диагностику. Для ранней диагностики врожденных нарушений обмена жирных кислот используют неонатальный скрининг новорожденных, который позволяет с помощью масс-спектрометрии выявить нарушение ацилкарнитинового и аминокислотного профиля. Прогноз в большинстве случаев неблагоприятный.

Первичные КМП (дилатационная, гипертрофическая), манифестирующие в неонатальном периоде, также имеют неблагоприятный прогноз.

Таким образом, формирование сердечно-сосудистых нарушений в перинатальном периоде происходит в результате сочетания ряда патогенных факторов, влияющих на организм плода и новорожденного. К их числу относят патологическое течение беременности, отягощенную наследственность, нарушения в состоянии здоровья матери (акушерская и экстрагенитальная патологии), внутриутробное инфицирование, гипоксию плода, преждевременные и патологические роды, асфиксию новорожденного и др. Первым этапом диагностического процесса является исключение ВПС. При выявлении диагноза ВПС важно определить, является ли порок критическим, и провести мероприятия по стабилизации состояния новорожденного до перевода в кардиохирургическую клинику. Своевременная диагностика и адекватная терапия определяют успех лечения новорожденных с сердечно-сосудистой патологией.

Продолжение исследований по уточнению генеза и критериев ранней диагностики перинатальных нарушений деятельности сердечно-сосудистой системы, прогнозирование их развития и возможных последствий, уточнение показаний к назначению медикаментозной терапии и совершенствование методов профилактики являются целесообразными и будут иметь значительный клинический, социальный и экономический эффекты.

### Литература:

- Бойчук Т.М. Організація та перспективи розвитку перинатальної допомоги в Україні. Національний проект «Нове життя. Нова якість охорони материнства та дитинства» / Т.М. Бойчук, Т.К. Знаменська, І.В. Геруш, Ю.Д. Годованец // Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. — 1014. — Т.ІУ. — № 1(11), с. 6-12.
- Кардиология детского возраста / под. ред. А.Д. Царегородцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. — М.: ГЭОТАР-Медиа. — 2014. — 784 с.
- Прахов А.В. Неонатальная кардиология. — Нижний Новгород: НижГМА. — 2008. — 388 с.
- Yagel S., Silverman N.H., Gembruch U. Fetal cardiology. // NY, London: Martin Dunitz Taylor & Francis Gr. — 2009. - p. 593-596.
- Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених. Під ред. Г. Верновського, С.Д. Рубенштейна; пер. з англ. — К.: «Молодь». — 2004. — 312 с.
- Котлукова Н.П. Современные представления о механизмах формирования кардиоваскулярной патологии у новорожденных и грудных детей // Патология новорожденных и детей раннего возраста: Лекции по педиатрии / Н.П. Котлукова, Л.В. Симонова www.freepatent.ru/patents/2368367
- Somoza F. Cardiopatias Congénitas. Cardiologia perinatal. F. Somoza, B. Marino (Ed) Editorial Don Bosco. ISAG, Buenos Aires. — 2007 — ISBN 13: 978-987-05-0687-4
- Руденко Н.Н. Ранняя диагностика врожденных пороков сердца у новорожденных / Руденко Н.Н. // Фонд «Світовий та Вітчизняний досвід допомоги дітям з вродженими вадами серця». — К. — 2004. — с. 36-37.
- Ємець І.М., Руденко Н.М., Воробйова Г.М. Транспозиція магістральних судин (клініка, діагностика, лікування) / Ємець І.М. — Тернопіль: ТДМУ, «Укрмедкнига». — 2012. — 152 с.
- Волосовець О.П. Діагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених: навчальний посібник / О.П. Волосовець, Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко. — Х., 2013. — 108 с.
- Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца / Метод. Реком. (№ 12) / под ред. М.А. Школьниковой. — М., 2012. — 36 с.
- Сенаторова А.С., Бойченко А.Д., Гончарь М.О., Кондратова І.Ю. Спосіб діагностики гемодинамічно значущої відкритої артеріальної протоки у недоношених новонароджених, які знаходяться на штучній вентиляції легень з FiO2 40% і більше. // Патент на корисну модель № 97127. — 2015. — Бюл. № 4.
- Бойченко А.Д. Критерії діагностики гемодинамічно значущої відкритої артеріальної протоки у недоношених новонароджених/ Бойченко А.Д., Гончарь М.О., Кондратова І.Ю., Сенаторова А.В. // Неонатологія, хірургія та перинатальна педиатрія. — 2015. — Т. V. — № 1 (15). — с. 24-27.
- Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / под ред. А. Джона Кэма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруаса; пер. с англ. под ред. Е. В. Шляхто. — М.: ГЭОТАР-Медиа. — 2011. — 2294 с.
- Рооз Р. Неонатология. Практические рекомендации: пер. с нем./ Р.Рооз, О. Генцель-Боровичени, Г. Прокитте. — М.: Медлит. — 2011. — 611 с.
- Сафина А.И. Нарушение ритма сердца, период новорожденности/ А.И.Сафина, И.Я. Лутфуллина, Э.А. Гайнуллина // Педиатрия. -2010. -№6. - с.18-22.
- Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости сердца у детей: Учебное пособие. / под ред. М. А. Школьниковой, Д. Ф. Егорова. — СПб.: «Человек». — 2012. — 432 с.
- Котлукова Н.П. Фетальные и неонатальные нарушения ритма и проводимости / Н.П. Котлукова, О.М. Хузина, В.Б. Немировский, Е.А. Матюнин // Педиатрия. — 2007. — т.86. — №2. — с. 5-12.
- Котлукова Н.П. Фетальные и неонатальные аритмии / Н.П. Котлукова, О.М. Хузина, А.В. Прахов // medvuz.com/mtid 1808/4/3/php
- Суправентрикулярные тахикардии у детей: клиника, диагностика, методы лечения / Т. К. Кручина, Д.Ф. Егоров. — СПб.: «Человек». — 2011. — 356 с.
- Eliasson H., Sonesson S.E. Fetal Working Group of the European Association of Pediatric Cardiology. Isolated atrioventricular block in the fetus: a retrospective, multinational, multicenter study of 175 patients. [Multicenter Study] Circulation. — 2011 Nov 1; 124(18):1919-26.
- Levin M.D., Stephens P., Rhodes L.A. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder. [Journal Article] Cardiol Young, 2010; 20(6):641-7.
- Ng O., Shahani S.J. Anaesthetic management of a premature low-birth-weight neonate with congenital complete heart block for implantation of temporary epicardial pacing wires. [Journal Article] Singapore Med J, 2014; 55(1):e9-11.
- Conen D., Tedrow U.B., Albert C.M. Birth weight is a significant risk factor for incident atrial fibrillation. [Randomized Controlled Trial] Circulation. — 2010 Aug 24; 122(8):764-70.
- Grosse-Wortmann L., Kreitz S., Seghaye M.C. Prevalence of and risk factors for perioperative arrhythmias in neonates and children after cardiopulmonary bypass: continuous holter monitoring before and for three days after surgery. [Journal Article] J Cardiothorac Surg. — 2010; 5:85.
- Verma Y.S., Chauhan S., Kiran U. Role of magnesium in the prevention of postoperative arrhythmias in neonates and infants undergoing arterial switch operation. [Randomized Controlled Trial] Interact Cardiovasc Thorac Surg. — 2010; 11(5):573-6
- Mitchell J.L., Cuneo B.F., Benson D.W. Fetal heart rate predictors of long QT syndrome. [Multicenter Study] Circulation. — 2012 Dec 4; 126(23):2688-95.
- Клінічні протоколи надання медичної допомоги (Педиатрія): Нормативне виробничо-практичне видання. — К.: МНІАЦ медичної статистики; МВЦ «Медінформ». — 2005. — 320 с.
- 23-е издание фармакологического справочника NEOFAX — 2010 г.
- Wood CE Fetal stress. Focus on «Effects of acute acidemia on the fetal cardiovascular defense to acute hypoxemia» by Thakor and Giussani // AJP Regu Physiol J. — 2009 vol. 296 no. 1 R88-R89
- Бокерия Е. Л. Нарушения ритма сердца у новорожденных детей при гипоксически-ишемической энцефалопатии / Е.Л. Бокерия // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2010. — с. 19-21.
- Miyoshi T., Maeno Y., Ikeda T. Evaluation of transplacental treatment for fetal congenital bradyarrhythmia: — nationwide survey in Japan —. [Journal Article] Circ. — J 2012; 76(2):469-76
- Sanatani S., Potts J.E., Etheridge S.P. The study of antiarrhythmic medications in infancy (SAMIS): a multicenter, randomized controlled trial comparing the efficacy and safety of digoxin versus propranolol for prophylaxis of supraventricular tachycardia in infants. [Randomized Controlled Trial] Circ Arrhythm Electrophysiol. — 2012; 5(5):984-91.
- Мостовой А.В. Комплексная терапия легочной гипертензии у новорожденных с применением высокочастотной осцилляторной вентиляции легких и ингаляции оксида азота/ А.В. Мостовой. — Санкт-Петербург. — 2010. — Медицинские диссертации.
- Буров А.А. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных: современные подходы к диагностике и лечению / А.А. Буров, Д.В. Никифоров, Ю.Л. Подуровская, М.В. Махалин, К.В. Шаталов.