

УДК: 616.12-007.2-053.1-053.2-089-07

**Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь,  
А.Д. Бойченко, О.О. Різа,  
І.Ю. Кондратова**

Харківський національний медичний  
університет МОЗ України,  
Харківський регіональний перинатальний центр  
(м. Харків, Україна)

**СЕРЦЕВО-СУДИННІ ПОРУШЕННЯ  
ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПЕРІОДА:  
МЕХАНІЗМИ РОЗВИТКУ  
ТА НАПРЯМКИ ТЕРАПІЇ**

**Ключові слова:** *серцево-судинні розлади, ново-  
народжені, діагностика, лікування.*

**Резюме.** *В оглядовій статті наведено сучасні дані про механізми формування серцево-судинних порушень та вроджених аномалій серця, що можуть виявлятися у плодів та новонароджених протягом перинатального періоду. Наведені дані згруповані згідно рубрикацій Міжнародної статистичної класифікації хвороб X перегляду. Висвітлено основні напрямки терапії новонароджених із серцево-судинними розладами.*

Забезпечення належної медичної допомоги вагітним і новонародженим, удосконалення профілактики, своєчасної діагностики і лікування захворювань перинатального періоду стало можливим завдяки значним позитивним змінам, які відбулись в Україні в результаті створення регіональних перинатальних центрів III-го рівня з відповідними діагностичними можливостями, кваліфікованими кадрами, умовами для розробки та впровадження інноваційних технологій діагностики та лікування [1]. Успіхи вітчизняної кардіохірургії в сфері надання невідкладної допомоги новонародженим з критичними вадами серця (ВВС) і проведення їх хірургічної корекції, налагодження тісної співпраці неонатологів з кардіохірургами і дитячими кардіологами дали змогу поліпшити якість діагностики вродженої патології серця та серцево-судинних розладів у пацієнтів цієї вікової категорії.

Перинатальна патологія, тобто патологічні стани плода й новонародженого, виявлені в перинатальному періоді, незалежно від терміну їх виникнення, у Міжнародній статистичній класифікації хвороб X перегляду (1995) представлена окремим XVI класом. Діагностика серцево-судинних розладів у новонароджених регламентується рубрикою Р 29, яка наведена далі:

Р 29 – Серцево-судинні розлади, що виникли в перинатальному періоді

Виключено: вроджені аномалії системи кровообігу (Q 20 – Q 28)

Р 29.0 – Серцева недостатність у новонароджених

Р 29.1 - Порушення ритма серця у новонародженого

Р 29.2 - Гіпертензія у новонародженого

Р 29.3 - Стійкий фетальний кровообіг у новонародженого

Р 29.4 - Тимчасова ішемія міокарда у новонародженого

Р 29.8 – Інші серцево-судинні порушення, що

виникли в перинатальному періоді

Р 29.9 - Серцево-судинні порушення, що виникли в перинатальному періоді, не уточнені

Точних даних про розповсюдження серцевої патології у плодів та у новонароджених немає [2,3,4]. Сучасні дослідження різних аспектів її етіопатогенезу та лікування з урахуванням здобутків світової науки є насущною проблемою, бо визначають можливості профілактичних заходів та успіх терапії.

Механізми розвитку патології серцево-судинної системи (ССС) у новонародженого доцільно розглядати з позицій розуміння анатомо-фізіологічних особливостей серця у дітей цього віку, до яких відносять ембріональну будову міокарда зі зменшеною кількістю міофібрил, відносно низькою АТФ-азною активністю та зниженою функцією кальцієвих каналів; невисоку інотропну активність міокарда; переважання вуглеводного компоненту обміну в кардіоміоцитах; особливості коронарного кровотоку з малим діаметром судин, співвідношенням діаметрів артерій та вен 1:1, що обумовлює відносно низький артеріальний тиск та сприяє легкому розвитку судинного колапсу; значну перевагу впливу симпатичної нервової системи; високий тиск в системі легеневого кровообігу та наявність плодових комунікацій [5,6,7].

Таким чином, означений період життя характеризується особливостями обміну речовин та значною перебудовою функціонування серцево-судинної системи в ранньому неонатальному періоді, що у разі сприятливого перебігу перших годин та діб після народження є проявом фізіологічної адаптації до позаутробного існування, що не викликає будь-яких проблем в стані здоров'я дитини. Однак, наявність будь-якого патологічного стану, що призводить до порушень гомеостазу новонародженого (гіпоксія, ацидоз, дизелектролітемія тощо) може потенціювати розвиток міокардіальної дисфункції, серцевої недостатності,

затримки закриття плодових комунікацій, тривалого збереження плодового кровообігу [5,6,7].

Згідно МКБ – 10, з класу Р 29 – Серцево-судинні розлади, що виникли в перинатальному періоді - виключено блок вроджені аномалії системи кровообігу (Q 20 – Q 28), до яких відносять вроджені вади серця (Q20-Q26). Останні зустрічаються з частотою 8 випадків на 1000 народжених живими та складають близько 22% в структурі всіх вроджених аномалій розвитку. Провідною причиною розвитку їх нині вважають генетичні фактори, ізольовані або в складі тих, що визначають множинні вроджені вади розвитку. Полігенно-мультифакторіальна теорія не втрачає свого значення, підкреслюючи можливість поєднаної ролі генетичних порушень та впливу на плід патологічних факторів зовнішнього середовища [6,7,8,9]. Різноманітні тератогенні причини, вплив вірусів на розвиток серця можуть провокувати формування вродженої вади серця (ВВС) або запального процесу в міокарді. Не викликає сумніву важливість генетичного консультування та цитогенетичного обстеження за наявності у дитини ВВС з метою виключення таких аномалій, як трисомії 13 (синдром Патау), 18 (синдром Едвардса) та 21 (синдром Дауна), а також САТСН 22 (субмікроскопічна делеція 22 хромосоми) у новонароджених з конотрункальними ВВС та ін. Наявність синдромальних форм ВВС має важливе значення відносно прогнозу перебігу вади та доцільності, можливостей і оптимального терміну проведення оперативної корекції [10,11,12]. Особливості внутрішньосерцевої гемодинаміки, ступінь зрілості міокардіальної та легеневої тканини, швидкість формування легеневої гіпертензії, виразність гіпоксемії обумовлюють анатомічну та гемодинамічну важкість ВВС і термін її клінічної маніфестації.

Р 29.0 – Серцева недостатність у новонароджених. Важка ВВС призводить до гемодинамічних порушень вже в перші дні життя немовляти, але серед чинників серцевої недостатності (СН) вроджені вади серця починають переважати після першого тижня народження. Менша кількість скоротливих елементів у серцевому м'язі дитини призводить до того, що раптове зростання судинного опору після народження стає причиною розвитку СН, яка може призвести до летального виходу.

Розрізняють три основні групи ураження серця, що спричиняють СН у дітей з ВВС:

- обструкція лівих відділів серця (коарктація або стеноз аорти, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, мітральний стеноз, трьохпередсердне серце);
- ліво-правий шунт крові, посилений легеневий кровоплин (великий септальний дефект, відкрита артеріальна протока, загальний артеріальний стовбур, аорто-легеневе з'єднання, аномальний дренаж легеневих вен);
- ураження серцевого м'яза (аномальне від-

ходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії) [10].

До основних механізмів формування синдрому СН відносять патологічне переднавантаження (наповнення шлуночків), значно підвищений судинний опір, ліво-правий скид або утруднення відтоку крові зі шлуночків. При ВВС з ціанозом має місце вкрай тяжке сполучення СН з артеріальною гіпоксемією, коли недостатність кисню в тканинах, у тому числі в міокарді, значно погіршує прогноз [10,13,14].

Переважно правошлуночкова СН розвивається у пацієнтів з тяжким стенозом легеневої артерії, синдромом дихальних розладів та ін., переважно лівошлуночкова – у дітей зі стенозом або коарктацією аорти, дизритміями серцевої діяльності тощо. Таке розмежування у новонароджених з СН є досить умовним, прояви право- і лівошлуночкової недостатності у них зазвичай маніфестують одночасно [5, 10]. Наявність певного досвіду дозволяє диференціювати кардіальні (ВВС, аритмії, кардити) і екстракардіальні чинники СН у новонароджених, серед яких можуть бути асфіксія, пневмонія, синдром дихальних розладів, перебудова кровообігу на позачеревний, різні інфекції, інтоксикації та ін.

Вади, які з перших днів життя дитини призводять до наростання клінічних проявів тяжкої СН – це, як правило, складні комбіновані ВВС, до яких належать транспозиція магістральних судин, загальний артеріальний стовбур, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, синдром гіпоплазії лівого шлуночка, критичний стеноз / атрезія легеневої артерії, атрезія тристулкового клапану, критична тетрада Фалло, критична коарктація або стеноз аорти та ін. [11,12]. Загалом, поява у дитини в перші години життя ознак дисфункції серцевої діяльності, аритмії, дихальних розладів, задишки під час годування, блідості або ціанозу, наростання інтенсивності серцевих шумів повинні викликати обгрунтовану стурбованість у лікаря і бути основою для термінового проведення додаткового обстеження (доплерехокардіографії, ЕКГ, рентгенографії ОГК, визначення сатурації, артеріального тиску) і консультації кардіолога для виключення критичної ВВС [13,14].

У новонароджених з критичними ВВС прогноз для життя може залежати від наявності ВАП, яка часто є єдиним джерелом надходження крові в легеневу артерію та нисхідну аорту. При дуктус-залежних ВВС можлива реакція ВАП на різні лікувальні заходи визначає позитивний чи негативний ефект терапії. Так, при дуктус-залежних ВВС не можна призначати оксигенотерапію з урахуванням спастичної реакції ВАП на кисень, що супроводжується зниженням легеневого кровотоку з подальшим розвитком декомпенсованого метаболічного ацидозу, прогресуванням гіпоксемії.

Запобігти закриттю ВАП медикаментозно до проведення хірургічної корекції критичного ВВС дозволяє введення простагландину ПГЕ 1 (0,002-

0,2 мкг/кг на хв. в/в). Медикаментозно підтримувати прохідність ВАП значно легше, ніж рятувати дитину з протокою, яка закрилася, за наявності дуктус-залежного ВВС. При дуктус-незалежних ВВС наявність ВАП ускладнює стан хворого [10].

Таким чином, сучасний підхід до стабілізації стану новонароджених з ВВС є диференційованим і визначається анатомічною типом вади та залежністю гемодинаміки від функціонування ВАП. Хворому новонародженому створюють комфортні умови виходжування (кувез, ліжко-грілка), з метою обмеження фізичного навантаження акт смоктання замінюють годуванням через зонд. За наявності показань та відсутності протипоказань проводять оксигенотерапію під контролем газів крові. Інфузійну терапію проводять з метою підтримки ОЦК, покращення мікроциркуляції, корекції метаболічних порушень. За показаннями призначають діуретики, враховуючи можливість впливу на реологічні властивості крові. Ряд фахівців наголошує про патогенетичну обґрунтованість і доцільність призначення інгібіторів АПФ, що спрямовано не тільки на лікування міокардіальної дисфункції, але й на зменшення фібротичних процесів в міокарді [6].

При СН у новонароджених з ВВС використовують неглікозидні інотропні препарати (допамін, добутамін, амрион) [15]. Допамін, ендogenous попередник норадреналіну з симпатоміметичними властивостями, призначають у дозі 0,5-3,0 мкг/кг/хв. з метою дилатації судин, у тому числі, коронарних. У дозі 5-10 мкг/кг/хв. допамін підвищує скоротність міокарда і збільшує серцевий викид шляхом стимуляції міокардіальних  $\beta_1$ -рецепторів. У дозі 10-20 мкг/кг/хв. допамін підвищує системний судинний опір і артеріальний тиск, стимулюючи  $\alpha_1$ -рецептори. Препаратом вибору є добутамін (синтетичний аналог допаміну), який знижує системний судинний опір, викликаючи зменшення перед- і післянавантаження, та артеріальний тиск - у дозі 5-15 мкг/кг/хв. Новонародженим з критичним падінням скорочувальної здатності міокарда призначають амрион в дозі 5-10 мкг/кг/хв, який має виражену інотропну і вазодилатуючу дію. Зазначені препарати застосовують в умовах моніторингу серцевої діяльності, корекції метаболічних зрушень, нормалізації функції зовнішнього дихання та газообміну новонародженого.

Дигоксин у новонароджених ніколи не застосовують профілактично, дигіталізація проводиться рідко. Показання до призначення серцевих глікозидів обмежені вираженою надшлуночковою тахікардією, трепотінням передсердь, вираженою СН [15,29].

Відносно новим досвідом в перинатальній кардіології стала можливість визначення гемодинамічної значущості відкритої артеріальної протоки (ВАП) у недоношених новонароджених. Класичні клініко-інструментальні ознаки ВАП як ВВС (систолічне тремтіння біля основи серця зліва, розши-

рення меж відносної серцевої тупості вліво, систоло-діастолічний шум в другому міжребер'ї зліва («машинний шум»), кардіомегалія рентгенологічно та ЕКГ-ознаки гіпертрофії лівих відділів серця) маніфестують пізніше, вже після завершення неонатального періода [10].

До основних критеріїв визначення гемодинамічної значущості ВАП у ранньому неонатальному періоді відносять: діаметр артеріальної протоки більше 1,5 мм у новонароджених з вагою <1500 г або більше 1,4 мм / кг у новонароджених з вагою > 1500 г; наявність ліво-правого шунтування крові по протоку, а також ретроградного кровотоку в постдуктальній аорті, що становить > 50% антеградного кровотоку. Додаткові критерії гемодинамічної значущості ВАП включають: ставлення розміру лівого передсердя до кореня аорти (LA / Ao) > 1,4; діастолічну швидкість кровотоку в легеневій артерії > 0,2 m / s; ставлення серцевого викиду лівого шлуночка до кровотоку у верхній порожнистій вені (LVO / SVC) > 4; ставлення кінцевого діастолічного розміру лівого шлуночка до кореня аорти (LV / Ao) > 2,1; індекс судинної резистентності в передній мозковій артерії (IR) > 0,8; наявність діастолічного обкрадання або антеградного кровотоку в нирковій і / або мезентеріальних артеріях (IR) = 1,0. ВАП вважають гемодинамічно значущою, якщо наявні всі основні критерії та один із додаткових [10,11,12].

Важливою ознакою гемодинамічно значущості ВАП у недоношених є виражена киснева залежність, коли протягом тривалого часу пацієнта неможливо перевести на спонтанне дихання. Грізним ускладненням такого ВАП у новонароджених з низькою вагою може стати синдром обкрадання мезентеріального кровотоку та розвиток некротичного ентероколіту. Оптимальним терміном хірургічного закриття вважають 2 тижень життя [10].

Особливим розділом перинатальної кардіології залишаються захворювання рубрики Р 29.1 - порушення ритму серця у новонародженого (ППС), які потребують поглибленого вивчення. Деякі аритмії є транзиторними і доброякісними, у той час як інші можуть спричинити серцеву недостатність і навіть призвести до розвитку кардіогенного шоку і смерті [16,17,18]. Частина неонатальних аритмій маніфестує у пренатальному періоді та діагностується у 1-2% плодів під час планового моніторингу; іноді саме пренатальні аритмії стають неспецифічними проявами патологічного стану плода [20,21]. Відомо, що так звані «злоякісні» внутрішньоутробні аритмії (трепотіння передсердь, повна передсердно-шлуночкова блокада, пароксизмальна тахікардія) у поєднанні з водяною плоду можуть бути причиною пренатальної або ранньої постнатальної смерті [19]. «Доброякісні» транзиторні аритмії (синусова тахікардія, поодинокі передсерді та міжшлуночкові екстрасистоли) реєструються у 15-32% новонароджених та не потребують спеціального лікування [20,21].

Гетерогенність походження неонатальних

аритмій вражає. Це органічні вроджені аномалії анатомії серця [18,19], запальні та дегенеративні захворювання міокарда, пухлини серця. До поза-серцевих причин розвитку аритмій відносять метаболічні порушення гомеостазу (розлади водно-електролітного балансу; гіпо- або гіпертермію; гіпертиреозні стани; вплив лікарських препаратів та інше) [20,21]. Значну роль відіграють аутоімунні захворювання сполучної тканини, цукровий діабет, захворювання щитоподібної залози у вагітної [15,22]. Питома вага серед факторів розвитку ПРС належить захворюванням центральної та вегетативної нервової системи, що реалізувались внаслідок внутрішньоутробної гіпоксії, пологової травми, асфіксії новонародженого [22,23].

Склад та ефективність терапії неонатальних аритмій значною мірою залежить від їх генезу. Прогноз визначає зрілість плоду і своєчасність встановлення діагнозу, при чому основними критеріями прогнозування тяжких наслідків фетальних аритмій є наявність вродженої вади серця з порушеннями гемодинаміки або водянки плоду [21,22,23]. Органічна патологія серця (ВВС, кардіоміопатії, пухлини серця) є фактором, що визначає торпідність ПРС до медикаментозного лікування.

Патогенетичні механізми аритмій (ектопічних або re-entry) та блокад за наявності органічної патології серця реалізуються за наявності додаткових шляхів проведення або вроджених вад розвитку провідної системи серця, гемодинамічних розладів з перевантаженням серцевих камер, гіпокаліємії, механічного впливу пухлинних тканин на пейсмерні клітини, а також внаслідок травмування міокарда під час хірургічної корекції ВВС.

Вплив гіпоксії на водій ритму або на розвиток електричної нестабільності міокарда, особливо за наявності морфо-функціональної незрілості тканин у недоношеного новонародженого, може потенціювати розвиток номотопних або гетеротопних аритмій, у тому числі, суправентрикулярних та шлуночкових екстрасистолій, пароксизмальної тахіаритмії, феномену або синдрому Вольфа-Паркінсона-Уайта, порушень провідності.

Алгоритми обстеження та лікування плодів з пренатально встановленими ПРС потребують уточнення [7]. Сучасна діагностика аритмій покращилась завдяки розповсюдженості та діагностичним можливостям фетальної ехокардіографії, яка за наявності певного досвіду дозволяє виявляти тахі- та брадіаритмії, атріовентрикулярні блокади і навіть оцінювати тип тахікардії [15]. У сучасних клініках для діагностики неонатальних аритмій використовують добове моніторування ЕКГ за Холтером або за допомогою сучасного регістратора «Ревіл», що імплантується [17, 18, 19,20]. Є важливою доступність цих методів дослідження в перинатальних центрах, де зосереджуються переважно жінки з ускладненим перебігом вагітності та з екстрагенітальною патологією.

Показаннями до проведення термінового родо-

розрішення вважають розвиток анасарки у плода з ПРС за відсутності ефекту від призначеної терапії протягом декількох діб, а також ультразвукові прояви у вигляді турбулентного кровотоку у порожнистих венах, недостатності тристулкового клапана 2-3 ступеня [11].

Ознакою сьогодення стає той факт, що за умов значних досягнень вітчизняної кардіохірургії постійно збільшується кількість пацієнтів, які в неонатальному періоді були вдало прооперовані з приводу вродженої вади серця [25,26].

Електрична нестабільність міокарда виникає у новонароджених з ВВС в умовах перевантаження шлуночків тиском або об'ємом, а також погіршенням стану міокарда на тлі тривалої гіпоксемії [10]. Визнано, що сама наявність миготливої аритмії у новонародженого потребує виключення ВВС [19]. Вади зі збідненням легеневого кровоплину, аневризми міжшлуночкової перетинки можуть супроводжуватись розвитком ішемічних змін у міокарді та з часом також призводити до розвитку ПРС [16,17].

Проведення кардіохірургічної корекції значно покращує гемодинамічні умови і загальний стан дітей з ВВС, але вірогідність формування у них ПРС за рахунок розвитку склеротичних змін після кардіохірургічного лікування підвищується до 62% [10]. Фахівці повідомляють, що тріпотіння передсердь найчастіше розвивається у пацієнтів після операцій за Mustard, Senning, Fontan, а також у хворих із септальними дефектами або тетрадою Фалло [27]. Перенесені кардіохірургічні втручання можуть бути причиною повної АВ-блокади; тому пропонується проведення холтеровського моніторування ЕКГ на 10-у і 14-у добу після хірургічної корекції вади серця з метою своєчасного вирішення питання про необхідність постійної кардіостимуляції в разі розвитку блокад [27,28,29].

Потребують уточнення питання медикаментозного лікування аритмій у новонароджених; дискутуються оптимальні дози, тривалість і склад терапії, продовжуються багатоцентрові дослідження з вивчення порівняльної ефективності різних антиаритмічних засобів, синергізму й антагонізму дії окремих препаратів [15, 27,28,29]. На сьогодні антиаритміки призначають новонародженим у разі виникнення життєво небезпечних аритмій для надання невідкладної допомоги [15,28,29]. В інших випадках використовують так звану «базисну терапію» для профілактики тяжких гемодинамічно значущих порушень серцевого ритму (кардіотрофні препарати, корекція вегетативних розладів). Єдиної думки що до її доцільності й складу досі не існує.

Існування потенційних проаритмогенних ефектів протиаритмічних засобів потребує перегляду та складання сучасних протоколів лікування новонароджених з ПРС з урахуванням світового досвіду [30,31,32].

Сучасні погляди на механізми формування



серцево-судинних розладів перинатального періоду дозволяють розглядати наступні рубрики МКХ-10 з урахуванням їх взаємозв'язку (Р 29.2 - гіпертензія у новонародженого; Р 29.3 - стійкий фетальний кровообіг; Р 29.4 - тимчасова ішемія міокарда у новонародженого).

Фетальний кровообіг у дитини зазвичай функціонує протягом 10-15 годин після народження, коли в нормі зберігається невеликий потік через відкриту артеріальну протоку та овальний отвір. Фетальна циркуляція може бути пов'язана з транзиторною легеневою гіпертензією, яка обумовлена тривалим спазмом регуляторних легеневих судин [3,4,15,19].

Персистуюча легенева гіпертензія новонароджених (ПЛГН) – це патологія ССС із системною вторинною артеріальною гіпоксемією на тлі високої резистентності легеневих судин, що призводить до право-лівого шунтування крові. Тобто тиск в легеневій артерії не знижується після народження та дорівнюється системному, зберігається фетальний тип кровообігу, але за відсутності газообміну через плаценту та за неможливості збільшення легеневого провпливу розвивається тяжка гіпоксемія [34].

ПЛГН частіше розвивається у доношених немовлят [15]. Діагноз ПЛГН слід виключати у кожного новонародженого з проявами гіпоксії, важкість якої не відповідає ступеню паренхіматозного ураження легень [35]. Іншими словами, ПЛГН – це рефрактерна до лікування артеріальна гіпоксемія, що виникає внаслідок високої резистентності легеневих судин і шунтування крові з легеневої артерії до системного кровотоку [35]. ПЛГН діагностують за наявності тяжкого стану дитини, зниження сатурації, право-лівого шунтування за даними доплерокардіографічного обстеження. Середній тиск в легеневій артерії перевищує 30 мм рт ст, зберігається довготривало, не завжди купується за допомогою терапевтичних засобів.

Лікування ПЛГН включає респіраторну терапію, інотропну підтримку та забезпечення ОЦК, зниження тону легеневих судин (NO, інгібітори фосфодіестерази, антагоністи ендотеліну), седацію.

Транзиторна неонатальна легенева гіпертензія (ЛГ) частіше діагностується та більш виражена у недоношених, особливо у тих, що перенесли перинатальну гіпоксію. Клінічно значуща ЛГ спостерігається у 1,2 – 6%; у поєднанні з гіпоглікемією і гіпоксією міокарду потенціє формування правошлуночкової дисфункції.

Транзиторна неонатальна ЛГ у недоношених клінічно маніфестує респіраторними розладами, ціанозом шкіри, ознаками правошлуночкової недостатності, торпідністю до медичної корекції. Летальний вихід настає у 40-60% новонароджених; у тих, що вижили, є висока вірогідність розвитку бронхо-легеневої дисплазії.

У 20% новонароджених, що перенесли перинатальну гіпоксію, у неонатальному періоді роз-

вивається клініка персистуючих фетальних комунікацій або легенева гіпертензія; позаутобна адаптація кровообігу у них відбувається уповільнено та напружено. Саме ці фактори відіграють суттєву роль у формуванні транзиторної неонатальної постгіпоксичної ішемії міокарда (Р 29.4), провокуючи гемодинамічне переваження правих відділів серця. Внаслідок цього на тлі відносного зниження перфузії крові у правій коронарній артерії ушкоджується ендокардіальна зона міокарду [16,31].

В основі функціональних змін стану ССС також мають місце порушення нейрогуморальної регуляції тону судин, у тому числі, коронарного русла, а також затримка формування зрілого типу метаболізму кардіоміоцитів [6,16,31].

Значну частину «Інших серцево-судинні порушень, що виникли в перинатальному періоді (Р 29.8), складає велика група поліетіологічних кардіоміопатій (КМП), переважно вторинних за походженням. Пренатальна діагностика КМП складна, оскільки ґрунтується на суб'єктивній оцінці стану міокарда лівого шлуночка і вимагає обов'язкового динамічного спостереження. Крім ідіопатичних первинних кардіоміопатій, описані й інші форми, які за зовнішніми ознаками мають між собою багато спільного.

Описано КМП, що розвиваються внаслідок дисфункції мітохондрій кардіоміоцитів, при яких порушення можуть відноситись до дефектів метаболізму карнітину С, ферменту бета-окислення жирних кислот, до системи піруватдегідрогеназного комплексу та циклу лимонної кислоти, до ферментів дихального ланцюга або дефіциту ферментів в одному або декількох компонентах клітини. До вторинних кардіоміопатій відносять транзиторну постгіпоксичну ішемію міокарду новонароджених, діабетичну кардіоміопатію, кокаїнову кардіоміопатію новонароджених, КМП при гіпо-та гіпертиреозидизмі та інші.

При цьому справжня етіологія КМП не завжди встановлюється. За даними найбільш великого реєстру КМП у дітей США і Канади серед групи, в якій причина КМП була встановленою, у 29,1% було діагностовано міокардит, у 24,2% - сімейна ізольована КМП, у 22,2% - нейрому'язові захворювання, у 15,4% - вроджені порушення метаболізму і в 8,8% - різні генетичні синдроми [3,6,15].

Причинами метаболічних КМП внаслідок генетичної патології є вроджені порушення обміну речовин або порушення функції органел клітини. Порушення метаболізму жирних кислот є найбільш частою причиною розвитку метаболічних КМП. Спадкові дефекти обміну жирних кислот є причиною не менше 5% випадків раптової дитячої смерті.

Алгоритм діагностики метаболічних КМП на тлі порушень обміну карнітину і мітохондріальної оксидатії жирних кислот базується на поєднанні характерних клінічних кардіальних і екстракардіальних симптомів і лабораторних даних. Екстракардіальними критеріями діагностики є

ранній дебют захворювання, поліорганність ураження. Кардіальними критеріями діагностики метаболических КМП є: 1) дилатація порожнини серця, зниження скорочувальної здатності міокарду; 2) симетрична гіпертрофія міокарду; 3) поєднання гіпертрофії міокарду і дилатації порожнини шлуночка; 4) рефрактерність стандартної терапії СН; 5) порушення серцевого ритму (шлуночкова тахікардія), порушення провідності (синдром слабкості синусового вузла, атріовентрикулярна блокада); 6) гігантські Т-зубці на електрокардіограмі; 7) випадки раптової серцевої смерті в сім'ї (аритмогенної).

Лабораторними критеріями, що дозволяють припустити порушення обміну жирних кислот як причини розвитку КМП, є гіпоглікемія без кетозу; метаболический ацидоз; гіперлактат-і гіперпіруватемія; підвищення креатинфосфокінази; збільшення активності трансаміназ печінки. Для верифікації всіх вищевказаних діагнозів вимагається молекулярно-генетична діагностика. Прогноз в переважній більшості випадків є несприятливим.

Для ранньої діагностики вроджених порушень

обміну жирних кислот застосовують неонатальний скринінг новонароджених, що дозволяє за допомогою маспектрометрії виявляти порушення ацилкарнітинового та амінокислотного профілю.

Таким чином, механізми формування серцево-судинних розладів перинатального періоду залежать від багатофакторного впливу на організм плода і новонародженого, і в тому числі, наявності патології перебігу вагітності, порушення стану здоров'я матері з урахуванням акушерської та екстрагенітальної патології, особливостей перебігу пологів. Своєчасна діагностика та диференційований підхід до лікування визначають успіх терапевтичних заходів.

Уточнення частоти розвитку та спектру фетальних та перинатальних розладів діяльності серцево-судинної системи, дослідження причинно-наслідкових взаємозв'язків її формування, можливих наслідків, показань до призначення та створення сучасних алгоритмів лікування сприятиме зниженню показників перинатальної та неонатальної смертності, дитячої інвалідності, матиме значний клінічний, соціальний та економічний ефект.

## Література

1. 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 [та ін.] // Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина. – 1014. – Т.ІУ. – № 1(11).–С.6-12.
2. Кардиология детского возраста; под. ред. А.Д.Царегородцева, Ю.М.Белозерова, Л.В.Брегель. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 784с.
3. Прахов А.В. Неонатальная кардиология / Прахов А.В.- Нижний Новгород: НижГМА, 2008. – 388 с.
4. Yagel S. Fetal cardiology / S.Yagel, N.H. Silverman, U.Gembruch.– NY, London: Martin Dunitz Taylor & Francis Gr., 2009.- P.593-596.
5. Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених; під ред. Г. Верновського, С.Д. Рубенштейна; пер. з англ. – К.: «Молодь», 2004. – 312 с.
6. Котлукова Н.П. Современные представления о механизмах формирования кардиоваскулярной патологии у новорожденных и грудных детей [Электронный ресурс] / Н.П.Котлукова, Л.В.Симонова // Патология новорожденных детей раннего возраста: Лекции по педиатрии.–Режим доступа: [www.freepatent.ru/patents/2368367](http://www.freepatent.ru/patents/2368367)
7. Somoza F. Cardiopatías Congénitas. Cardiología perinatal / F.Somoza, B. Marino.– Buenos Aires: ISAG, 2007.
8. 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.
9. Ємець І.М. Транспозиція магістральних судин (клініка, діагностика, лікування) / І.М. Ємець, Н.М. Руденко, Г.М. Воробйова. – Тернопіль ТДМУ: «Укрмедкнига», 2012. – 152 с.
10. Діагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених: навч. посіб. / [Волосовець О.П., Сенаторова Г.С., Гончарь М.О., Бойченко А.Д.]. – Х., 2013. – 108с.
11. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца: метод. реком.; под ред. М.А.Школьниковой. – М., 2012. – 36 с.
12. Дегтярев Д.Н. Тактика ведения недоношенных детей с гемодинамически значимым функционирующим артериальным протоком: метод. реком. / Д.Н. Дегтярев, Д.С. Крючко, Е.В. Феоктистова.– М.: РАСПМ, 2009. – 22 с.
13. Шарыкин А. С. Перинатальная кардиология: руков. для педиатров, акушеров, неонатологов / Шарыкин А. С. - М.: Волшебный фонарь, 2007.–264 с.
14. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов; под ред. А. Джона Кэма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е. В. Шляхто. – М.: ГЭОТАР-Медиа.– 2294с.
15. Рооз Р. Неонатология: практ. реком.; пер.с нем. / Р.Рооз, О. Генцель-Боровичени, Г.Прокитте. – М.: Мед.лит., 2011.– 611с.
16. Сафина А.И. Нарушение ритма сердца, период новорожденности / А.И.Сафина, И.Я. Лутфуллина, Э.А. Гайнуллина // Педиатрия.–2010.– №6.–С.18-22.

17. Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости сердца у детей: учеб. пособ; под. ред. М. А. Школьниковой, Д. Ф. Егорова. – Спб.: Человек, 2012.–432 с.
18. Фетальные и неонатальные нарушения ритма и проводимости / Н.П.Котлукова, О.М.Хузина, В.Б.Немировский [ и др.] // Педиатрия. – 2007. – Т.86, №2. – С.5-12.
19. Котлукова Н.П. Фетальные и неонатальные аритмии [Электронный ресурс] / Н.П.Котлукова, О.М.Хузина, А.В.Прахов.– Режим доступа: medvuz.com/mtd 1808/t4/3/php.
20. Кручина Т. К. Суправентрикулярные тахикардии у детей: клиника, диагностика, методы лечения / Т. К. Кручина, Д. Ф. Егоров. – Спб.: Человек, 2011.–356 с.
21. Eliasson H. 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] / H.Eliasson, SE.Sonesson // Circulation.–2011.–Vol.124(18).–P. 1919-26.
22. Levin MD. Ventricular tachycardia in infants with structurally normal heart: a benign disorder / MD.Levin, P.Stephens, LA.Rhodes // Cardiol. Young, – 2010.– Vol.20(6).–P.641-7.
23. Ng O. Anaesthetic management of a premature low-birth-weight neonate with congenital complete heart block for implantation of temporary epicardial pacing wires / O. Ng, SJ. Shahani // Singapore Med. J.– 2014.– Vol.55(1).–P.e9-11.
24. Conen D. Birth weight is a significant risk factor for incident atrial fibrillation / D.Conen, UB.Tedrow, CM.Albert // Circulation.–2010.– Vol.122(8).–P.764-70.
25. Grosse-Wortmann L. 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 / L. Grosse-Wortmann, S. Kreitz, MC. Seghaye // J. Cardiothorac. Surg.– 2010.–№5.–P.85.
26. Verma YS. Role of magnesium in the prevention of postoperative arrhythmias in neonates and infants undergoing arterial switch operation / YS. Verma, S. Chauhan, U. Kiran // Interact. Cardiovasc. Thorac Surg.– 2010.–№11(5).–P.573-6.
27. Mitchell JL. Fetal heart rate predictors of long QT syndrome / JL.Mitchell, BF. Cuneo, DW. Benson // Circulation.–2012.– Vol.126(23).–P.2688-95.
28. Клінічні протоколи надання медичної допомоги (Педіатрія): Нормативне виробничо-практичне видання. – К.:МНІАЦ медичної статистики; МВЦ «Медінформ», 2005. – 320С.
29. 23-е издание фармакологического справочника NEOFAX, 2010 г.
30. 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, №1.–P. R88-R89.
31. 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.
32. Miyoshi T. Evaluation of transplacental treatment for fetal congenital bradyarrhythmia: – nationwide survey in Japan / T. Miyoshi, Y. Maeno, T. Ikeda // Circ. J.– 2012.– Vol.76(2).–P.469-76.
33. Sanatani S. 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 / S.Sanatani, JE.Potts, SP.Etheridge // Circ. Arrhythm. Electrophysiol.– 2012.–№ 5(5).–P.984-91.
34. Мостовой А.В. Комплексная терапия легочной гипертензии у новорожденных с применением высокочастотной осцилляторной вентиляции легких и ингаляции оксида азота [Электронный ресурс] / А.В.Мостовой.–С.-Пб., 2010.–Режим доступа: <http://medical-diss.com/medicina/kompleksnaya-terapiya-legochnoy-gipertenzii-u-novorozhdennyh-s-primeneniem-vysokochastotnoy-ostsillyatornoy-ventilyatsii-#ixzz37iyVQhZe>
35. Персистирующая легочная гипертензия новорожденных: современные подходы к диагностике и лечению [Электронный ресурс] / А.А.Буров, Д.В. Никифоров, Ю.Л.Подуровская [и др.]– Режим доступа: [ehjdmnoar.med.ru/InfLet/Neonatology2013-Prog.doc](http://ehjdmnoar.med.ru/InfLet/Neonatology2013-Prog.doc)

**СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫЕ  
НАРУШЕНИЯ ПЕРИНАТАЛЬНОГО  
ПЕРИОДА: МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ  
И НАПРАВЛЕНИЯ ТЕРАПИИ**

*А.С. Сенаторова, М.А. Гончарь, А.Д. Бойченко,  
Е.А. Рига, И.Ю. Кондратова*

**Харьковский национальный медицинский  
университет МЗ Украины,  
Харьковский региональный  
перинатальный центр  
(г. Харьков, Украина)**

**Резюме.** В обзорной статье изложены современные данные о механизмах формирования сердечно-сосудистых нарушений и врожденных аномалий сердца, которые могут проявляться у плодов и новорожденных в течение перинатального периода. Приведенные данные сгруппированы согласно рубрикам Международной статистической классификации болезней X пересмотра. Освещены основные направления терапии новорожденных с сердечно-сосудистыми расстройствами.

**Ключевые слова:** сердечно-сосудистые расстройства, новорожденные, диагностика, лечение.

**CARDIOVASCULAR DISORDERS IN  
PERINATAL PERIOD:  
PATHOGENESIS AND TREATMENT  
DIRECTIONS**

*G.S. Senatorova, M.A. Gonchar, A.D. Boychenko,  
E.A. Riga, I.Y. Kondratova*

**Kharkiv National Medical University  
HM of Ukraine,  
Kharkiv Regional  
Perinatal Center  
(Kharkiv, Ukraine)**

**Summary.** The review article presents modern data about mechanisms of formation of cardiovascular disorders and congenital anomalies of the heart, which can manifest in fetuses and newborns during the perinatal period. The data grouped according rubrications of the International Statistical Classification of Diseases (X revision). The basic directions of treatment of newborns with cardiovascular disorders are covered.

**Keywords:** cardiovascular disorders, newborn, diagnosis and treatment.