

## ОГЛЯДОВІ СТАТТІ

УДК: 616.127-053.31-079.4

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА  
НЕОНАТАЛЬНИХ КАРДІОМІОПАТІЙ**М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко,  
А.В. Сенаторова**Харківський національний  
медичний університет МОЗ України,  
Харківський регіональний перинатальний центр  
(м.Харків, Україна)

**Резюме.** В оглядовій статті викладено сучасні дані щодо механізмів формування патології міокарда у новонароджених, яка може виявлятися в ранньому неонатальному періоді. Наведені дані сгруповані згідно рубрикаціям Міжнародної статистичної класифікації хвороб 10-го перегляду. Зауважено, що механізми формування неонатальних кардіоміопатій залежать від багатофакторного впливу на організм плоду і новонародженого, і в тому числі - наявності сімейних форм кардіоміопатій, патології перебігу вагітності, стану здоров'я матері з урахуванням акушерської та екстрагенітальної патології, своєчасності та особливостей перебігу пологів. Своєчасна діагностика визначає прогноз та адекватність терапевтичних заходів. Висвітлено основні напрямки діагностичного пошуку та спостереження новонароджених з неонатальними кардіоміопатіями.

**Ключові слова:** кардіоміопатії, новонароджені, діагностика, спостереження.

Згідно із пропозицією експертів American Heart Association (АНА, 2006), до кардіоміопатій відносять гетерогенну групу захворювань міокарду, що є асоційованими з механічною або електричною дисфункцією, вентрикулярною гіпертрофією або дилатацією [1]. Варіабельність етіопатогенезу КМП нерідко є обумовленою генетичними факторами [1]. Поширеність КМП серед дитячого населення визначають як 1,2 : 1000 дітей, аналогічний показник у новонароджених не досліджено [2].

Клінічні прояви неонатальних кардіопатій (КМП) варіабельні, діагностичний процес утруднює неспецифічність симптомів та важкість диференціальної діагностики окремих форм. Основними ознаками первинної КМП є кардіомегалія та систолічна/діастолічна серцева недостатність (СН), що прогресує за відсутності морфологічних ознак активного запалення. Маніфестація КМП в неонатальному періоді нерідко свідчить про високий ризик летального виходу. В літературі широко дискутуються питання клінічної, лабораторної та рентгенографічної діагностики гіпертрофічних та дилатаційних КМП у новонароджених. Загальний висновок підкреслює актуальність вирішення проблем диференційної діагностики неонатальних КМП з послідовним вдосконаленням питань прогнозування перебігу та терапії [1,2,3].

Окрім класифікації первинних і вторинних КМП за В. J. Maron, J. A. Towbin et al., 2006 [1,4], для новонароджених з кардіоміопатіями використовують класифікацію згідно рубриці МКХ-10 Р 29.0 – «Серцево-судинні розлади у новонароджених» за підрубриками Р 29.6 – 29.9. При цьому виділяють гіпертрофічні та дилатаційні, первинні та вторинні КМП.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) характеризується дезорганізацією розташування міофібрил, що надалі стає основою для розвитку гіпертрофії міокарду. Рання діагностика є утрудненою не тільки в дітей, але й серед дорослих у

зв'язку з відсутністю типових клінічних проявів. Так, дослідження CARDIA (Coronary Artery Risk Development in Young Adults) [3] свідчить про високу поширеність ГКМП (близько 1:500 серед дорослого населення) [5] та наголошує на реальних складнощах діагностики захворювання в популяції. «Золотим стандартом» діагностики гіпертрофії (концентричної або гіпертрофічної) та виявлення діастолічної дисфункції залишається доплерехокардіографія (ДЕХОКГ). 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 встановлена, у 29,1% був діагностований міокардит, у 24,2% - сімейна ізолювана КМП, у 22,2% - нейром'язові захворювання, у 15,4% - вроджені порушення метаболізму і в 8,8% - різні генетичні синдроми [4,5,6]. Нерідко патологія своєчасно не діагностується: існують спостереження, коли порушення структури міокарду в окремих пацієнтів було встановлено за секційними даними, тоді як під час попередньо проведеної ДЕХОКГ ознаки КМП не були виявлені [7].

Пренатальна діагностика КМП є складною, оскільки ґрунтується на суб'єктивній оцінці стану міокарда лівого шлуночку і вимагає обов'язкового динамічного спостереження. Повідомляють, що навіть при народженні дитини з фіброеластозом пренатально діагноз не встановлюється близько у 22 – 27% плодів [8,9].

У неонатальному періоді ГКМП може маніфестувати грубим систолічним шумом у ІІ межребер'ї зліва від грудини тільки у разі формування обструкції вихідного відділку лівого шлуночка (ВВЛШ). За наявності ВВЛШ може розвинути клініка «малого серцевого викиду» з наростанням проявів СН, СПБ більше 3-х секунд, похолоданням кінцівок, гіпотонією, приглушеністю серцевих тонів та інш. Нерідко розвивається аритмія серцевої діяльності (напади пароксиз-

мальної тахікардії з перших днів життя). ДЕХОКГ дозволяє виключити вроджену ваду серця (коарктацію аорти, клапанний стеноз аорти). За відсутності ВВЛШ шум відсутній, клініка ГКМП не є специфічною; захворювання діагностується з урахуванням сімейного анамнезу, проявів дизморфії, наявності змін ЕКГ [7,8,9], ознак гіпертрофії за даними ЕХОКГ. Як правило, діагноз уточнюється за допомогою інструментальних методів дослідження між 2-м та 7-м днями життя дитини [10,12]. У цілому можна зазначити, що в основі клінічних проявів первинної ГКМП полягає діастолічна дизфункція гіпертрофованого серця з його наступною обструкцією. Вважають, що первинні ГКМП клінічно маніфестують у 55% новонароджених в ранньому неонатальному періоді, у 31% пацієнтів діагностуються у віці від 8 днів до 4 місяців. У 29% новонароджених гіпертрофія міокарду не є вираженою, захворювання має безсимптомний перебіг.

За наявності гіпертрофії міокарда у новонародженого в процесі диференціальної діагностики ідіопатичної/первинної ГКМП необхідно виключити низку метаболічних та мітохондріальних захворювань, для чого проводять аналіз крові клінічний (нейтропенія може бути ознакою Barth-синдрома) [13,14], досліджують рівень електролітів крові, концентрації лактатів в крові та сечі; органічних кислот в сечі, рівень жирних кислот; шкірна біопсія та електронна мікроскопія рекомендуються для діагностики захворювань з порушенням профілю ензимів. У новонароджених з ГКМП виключають хворобу Помпе шляхом проведення біопсії шкіри та дослідження слини з визначенням аміномальтази [15]. За наявності «кітів» для проведення генетичного обстеження є важливим виключення мутацій, асоційованих з гіпертрофією/дилатацією міокарду [4,10,11].

На ЕКГ пацієнтів з хворобою Помпе є типовим високий вольтаж, ознаки гіпертрофії міокарду, вкорочення інтервалу PQ. За наявності сімейної форми гіпертрофічної КМП у новонародженого виключають синдроми Noonan [16], Beckwith-Widemann [17,18], Trisomy-21, Costello [19], Friderich's [20], метаболічні захворювання [21,22] та порушення обміну жирних кислот [23,24], мітохондріальні дефекти, синдром Кернса-Сайє [25,26,27,28].

Крім ідіопатичних первинних КМП існують інші форми, що за зовнішніми ознаками мають між собою багато спільного. 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.

Повідомляється про ГКМП, що розвиваються внаслідок дизфункції мітохондрій кардіоміоцитів, при яких порушення можуть відноситись до дефектів метаболізму карнітину С, ферменту бета-окислення жирних кислот, до системи піруват-дегідрогеназного комплексу та циклу лимонної кислоти, до ферментів дихального ланцюга або дефіциту ферментів в одному або декількох ком-

понентах клітини [21,22,29].

Неонатальна форма КМП при дефектах окислення жирних кислот характеризується ранньою маніфестацією впродовж перших днів життя зі швидким розвитком гіпертрофії та ранньої смерті. Ураження серця за типом ГКМП у поєднанні зі зниженою контрактильністю міокарду, аритмією серцевої діяльності, гіпоглікемією. Під час гіпоглікемічної коми ймовірним є розвиток асистолії та раптової серцевої смерті; 5% новонароджених помирають у перші дні життя, з них 20% - до встановлення діагнозу [23,24].

Повідомляють про ГКМП у новонароджених із системним дефіцитом карнітину, який пов'язують з мутацією гену SLC22A5. У таких дітей ознаки СН проявляються рано та швидко прогресують. Характерна м'язова гіпотонія. Тромбоемболічні ускладнення виникають у 20 – 25%. Може розвинути передсердна або шлуночкова аритмія, виражена брадикардія. Традиційне лікування СН не має ефекту [29].

Маніфестація ГКМП у новонароджених відбувається також при дефіциті карнітинпальмітоїлтрансферази. Наслідування аутосомно-рецесивне, за рахунок мутацій в гені карнітинпальмітоїлтрансферази; неонатальна форма захворювання завжди летальна. Є характерними гіпотермія, летаргія, судоми, гіпотонія, гіперрефлексія; відзначають значну гепатомегалію (макроцикулярний стеатоз); виявляють ниркову недостатність на тлі полікістозу або дисплазії нирок, гідронефрозу, тубулярних розладів (проксимальний і дистальний канальцевий ацидоз), аномалії розвитку ЦНС (вентрикуломегалія, кальцифікати, дисплазія мозолистого тіла, полімікрогірії, кисти паравентрикулярних і базальних ядер). ГКМП маніфестує з перших днів життя, має прогресуючий перебіг з розвитком поліорганичних уражень, несприятливий прогноз.

Алгоритм діагностики метаболічних КМП на тлі порушень обміну карнітину і мітохондріальної оксидації жирних кислот базується на поєднанні клінічних кардіальних і екстракардіальних симптомів і лабораторних даних. Екстракардіальними критеріями діагностики є ранній дебют захворювання, поліорганичність ураження. До кардіальних критеріїв діагностики метаболічних КМП відносять: 1) дилатацію/гіпертрофію порожнин серця, зниження скорочувальної здатності міокарда; 2) симетричну гіпертрофію міокарда; 3) поєднання гіпертрофії міокарду і дилатації порожнини шлуночку; 4) рефрактерність стандартної терапії серцевої недостатності; 5) аритмії серцевої діяльності (шлуночкова тахікардія, синдром слабкості синусового вузла, атріовентрикулярна блокада; 6) гігантські Т-зубці на електрокардіограмі; 7) випадки раптової (аритмогенної) серцевої смерті в сім'ї.

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

Для ранньої діагностики вроджених порушень обміну жирних кислот застосовують неонатальний скринінг новонароджених, що дозволяє за допомогою мас-спектрометрії виявляти порушення ацилкарнітинового і амінокислотного профілю.

Сумуючи дані літератури [23,24,29,30], можна визначити групу найбільш розповсюджених генів, мутації яких призводять до формування гіпертрофічної або дилатаційної кардіоміопатій (табл.1) [1,3,31,32].

До вторинних кардіоміопатій відносять транзиторну постгіпоксичну ішемію міокарда новонароджених, діабетичну кардіоміопатію, кокаїнову кардіопатію новонароджених, КМП при гіпо-та гіпертиреозидизмі та інші.

У 20% новонароджених, що перенесли перинатальну гіпоксію, в неонатальному періоді, розвивається клініка персистуючих фетальних комунікацій або легенева гіпертензія; позачеревна адаптація кровообігу у них відбувається уповільнено та напружено. Ці фактори, а саме - гемодинамічне перевантаження правих відділів серця, відіграють певну роль у формуванні транзиторної

постгіпоксичної ішемії міокарду (ТПІМ). Внаслідок перевантаження правого шлуночку стає можливим відносно зниження перфузії крові в правій коронарній артерії з подальшим ушкодженням ендокардіальної зони міокарду [33,34]. Постгіпоксична ГКМП у новонароджених, що перенесли фетальний дистрес, супроводжується порушення систолічної та діастолічної функції ЛШ без гіпертрофії стінок, що виявляється за допомогою ДЕХОКГ. Гіпертрофія міокарду виникає між 2-ю та 7-ю добою життя, спочатку в міжшлуночковій перетинці (МШП), далі розповсюджується на міокард задньої стінки ЛШ або обох шлуночків. Інволюція гіпертрофії міокарду відбувається між 2-м та 5-м місяцями життя. Прогноз такої форми гіпертрофії сприятливий [34].

Є дані про вірусний генез КМП як причину виникнення мітохондріальної недостатності, збудниками якої вважаються віруси Коксаки, ЕСНО, герпесу, грипу. Також описані в літературі випадки розвитку ГКМП внаслідок довготривалого лікування глюкокортикостероїдами.

Таблиця 1

**Перелік найбільш розповсюджених генів, мутації яких призводять до формування кардіоміопатій**

Gene	Protein	Function
<b>Autosomal</b>		
TTN	Titin	Sarcomere structure/extensible scaffold for other proteins
MYH7	$\beta$ -myosin heavy chain	Sarcomeric protein; muscle contraction
MYH6	$\alpha$ -myosin heavy chain	Sarcomeric protein; muscle contraction
MYPN	Myopalladin	Sarcomeric protein, Z disc
TNNT2	Cardiac troponinT	Sarcomeric protein; muscle contraction
MYBPC3	Myosin-binding protein C	Sarcomeric protein; muscle contraction
TMPO	Thymopoietin	Also LAP2; a laminassociated nuclear protein
LAMA4	Laminin a-4	Extracellular matrix protein
VCL	Metavinculin	Sarcomere structure; ntercalated discs
<b>Dilated cardiomyopathy with prominent conduction system disease</b>		
LMNA	Lamin A/C	Structure/stability of inner nuclear membrane; gene expression
SCN5A	Sodium channel	Controls sodium ion flux X-linked
DMD	Dystrophin	DAGC; transduces contractile force
TAZ/G4.5	Tafazzin	Unknown; causes
<b>Hypertrophic cardiomyopathy</b>		
PNPN11 mutation	у поєднанні з синдромами Noonan, LEOPARD	
SLC22A5 mutation	карнітинова ГКМП	

Діабетична КМП виникає у новонароджених, що народились від матерів із цукровим діабетом, які мали низький рівень контролю глікемії під час вагітності. Такі новонароджені мають високий ризик виникнення респіраторних розладів, гіпоглікемії, гіпокаліємії, гіпомagneмії, поліциємії, гіпербілірубінемії та вроджених вад розвитку [35]. Тяжкість цукрового діабету у вагітної корелює з ризиком виникнення діабетичної КМП

у новонародженого. Гіпертрофія міокарду є тимчасовим явищем незалежно від тяжкості та, за даними ЕХОКГ, набуває зворотного розвитку на протязі перших місяців життя новонародженої дитини [36].

Відомо, що вторинні КМП нерідко можуть бути проявом генералізованих системних захворювань [4]. У цьому випадку можна говорити про високий ризик кардіоваскулярних подій у май-

бутньому, формування систолічної дисфункції та хронічної серцевої недостатності [1].

Таким чином, механізми формування неонатальних кардіоміопатій залежать від багатофакторного впливу на організм плоду і новонародженого, і в тому числі - наявності сімейних форм кардіоміопатій, патології перебігу вагітності, стану здоров'я матері з урахуванням акушерської та екстрагенітальної патології, особливостей пе-

ребігу пологів. Своєчасна діагностика визначає прогноз та адекватність терапевтичних заходів.

Уточнення частоти розвитку та спектру неонатальних кардіоміопатій, дослідження причинно-наслідкових взаємозв'язків їх формування, створення сучасних алгоритмів диференційної діагностики та лікування сприятиме поліпшенню прогнозу і матиме певний клінічний, соціальний та економічний ефект.

## Література

1. Maron BJ. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. / Maron BJ, Towbin JA, Thiene G et al. // *Circulation*. 2006 Apr. 11; 113(14):1807-16.
2. Arnold Strauss. Pediatric Cardiomyopathy — A Long Way to Go/ Arnold Strauss, James E. Lock // *N Engl J Med* 2003; 348:1703-1705.
3. Gonzalo Wallis. Neonatal Cardiomyopathy/ Gonzalo Wallis, Frederick Jay Fricker. // Copyright 2012 by the American Academy of Pediatrics. ISSN: 1526-9906.
4. Волосовець О.П.. Кардіоміопатії в дитячому віці. / Волосовець О.П., Кривопустов С.П., Кузьменко А.Я., Хоменко В.С., Ковальчук О.Л., Шевцова Т.І., Ємець О.В. // *Дитячий лікар* 3 (24) 2013.
5. Elliott P. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases./ Elliott P, Andersson B, Arbustini E et al. // *Eur Heart J*. 2008; 29 (2): 270-276.
6. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / под ред. А. Джона Кэмма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е. В. Шляхто. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.- 2294 с.
7. Maskatia SA. Hypertrophic cardiomyopathy: infants, children, and adolescents./ Maskatia SA. // *Congenit Heart Dis*. 2012 Jan-Feb; 7(1): 84-92.
8. Moak JP. Hypertrophic cardiomyopathy in children./ Moak JP, Kaski JP. // *Heart*. 2012 Jul;98(14):1044-1054.
9. Berger S. State-of-the-art management of hypertrophic cardiomyopathy in children./ Berger S, Dhala A, Dearani JA. // *Cardiol Young*. 2009 Nov;19 Suppl 2: 66-73.
10. Прахов А.В. Неонатальная кардиология.- Нижний Новгород: НижГМА, 2008.–388с.
11. Gatayama R. myopathy with dilated cardiomyopathy in childhood./ Gatayama R,Ueno K,Nakamura H,Yanagi S,Ueda H,Yamagishi H,Yasui S. *Nemaline* // *Pediatrics*.2013 Jun;131(6): e1986-90.
12. Котлукова Н.П. Современные представления о механизмах формирования кардиоваскулярной патологии у новорожденных и грудных детей //Патология новорожденных и детей раннего возраста: Лекции по педиатрии / Котлукова Н.П., Симонова Л.В. [www.freepatent.ru/patents/2368367](http://www.freepatent.ru/patents/2368367).
13. Sarah LN Clarke. Barth syndrome. / Sarah LN Clarke, Ann Bowron, Iris L Gonzalez et al. // *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2013.
14. Ichida F. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome./ Ichida F, Tsubata S, Bowles KR et al. // *Circulation*. 2001 Mar 6;103 (9):1256-63.
15. Kroos M. Update of the Pompe disease mutation database with 107 sequence variants and a format for severity rating./ Kroos M, Pomponio RJ, van Vliet L et al. // *Hum Mutat*. 2008 Jun; 29(6): E13-26.
16. Terence W Prendiville. Cardiovascular disease in Noonan syndrome. /Terence W Prendiville, Kimberlee Gauvreau, Erica Tworog-Dube et al.// *Arch Dis Child* 2014; 99: 629-634
17. Cheryl Shuman. Beckwith-Wiedemann Syndrome./ Cheryl Shuman, J Bruce Beckwith, Adam C Smith, Rosanna Weksberg // <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1394/>. Accessed December 14, 2010.
18. Smith AC. Severe presentation of Beckwith-Wiedemann syndrome associated with high levels of constitutional paternal uniparental disomy for chromosome 11p15./ Smith AC, Shuman C, Chitayat D, Steele L, Ray PN, Bourgeois J, Weksberg R // *Am J Med Genet A*. 2007 Dec 15;143A (24): 3010-5.
19. Angela E. Lin. Clinical, pathological, and molecular analyses of cardiovascular abnormalities in Costello syndrome: A Ras/MAPK pathway syndrome/ Angela E. Lin, Mark E. Alexande, Steven D. Colan et al. // *American Journal of Medical Genetics Part A Volume 155, Issue 3, pages 486-507, March 2011.*
20. Regner S. Friedreich's Ataxia/ Regner S., Lagedrost, S., Paulsen E., Schadt K et al. // *FARA. 4-th International Friedreich's Ataxia Scientific Conference. May 5th-May7th, 2011*
21. Bashar Katirji. Metabolic Myopathies/ Bashar Katirji. // Updated: Dec 10, 2014; [emedicine.medscape.com/article/1173338](http://emedicine.medscape.com/article/1173338).
22. Andres Berardo. A Diagnostic Algorithm for Metabolic Myopathies /Andres Berardo, Salvatore DiMauro, Michio Hirano. // *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2010 Mar; 10(2): 118–126.

23. John J Bissler. Infantile Dilated X-Linked Cardiomyopathy, G4.5 Mutations, Altered Lipids, and Ultrastructural Malformations of Mitochondria in Heart, Liver, and Skeletal Muscle. / John J Bissler, Monica Tsoras, Harald H H Göring et al // *Lab Invest* 2002, 82:335–344.
24. Karen A. Lapidos. The Dystrophin Glycoprotein Complex. Signaling Strength and Integrity for the Sarcolemma. / Karen A. Lapidos, Rahul Kakkar, Elizabeth M. McNally. // *Circulation Research*. 2004; 94: 1023-1031.
25. Deborah E. Meyers. Mitochondrial Cardiomyopathy. Pathophysiology, Diagnosis, and Management / Deborah E. Meyers, Haseeb Ilias Basha, Mary Kay Koenig // *Tex Heart Inst J*. 2013; 40(4): 385–394.
26. Anna Purna Basu. Kearns-Sayre Syndrome. / Anna Purna Basu. // Updated: Dec 18, 2013; [emedicine.medscape.com/article/950897](http://emedicine.medscape.com/article/950897).
27. Laloi-Michelin M. Kearns Sayre syndrome: an unusual form of mitochondrial diabetes. / Laloi-Michelin M, Virally M, Jardel C et al. // *Diabetes & Metabolism*; April 2006, Pages 182-186.
28. Khambatta S. Kearns–Sayre syndrome: a case series of 35 adults and children. / Khambatta S, Nguyen DL, Beckman TJ, Wittich CM. // *International Journal of General Medicine*; July 2014 Volume 2014:7 P. 325-332.
29. Shu-shui Wang. Primary carnitine deficiency cardiomyopathy / Shu-shui Wang, Jiao Rao, Yu-fen Li, Zhi-wei Zhang, Guo-hong Zeng. // *International Journal of Cardiology* / 1 June 2014, Pages 171–173.
30. Benjamin R Mandac. Becker Muscular Dystrophy / Benjamin R Mandac // Updated: Sep 3, 2013; [emedicine.medscape.com/article/313417](http://emedicine.medscape.com/article/313417).
31. Burke A. Dilated cardiomyopathy pathology / Burke A. // Updated: Jun 29, 2011 [emedicine.medscape.com/article/2017823](http://emedicine.medscape.com/article/2017823).
32. Maron B.J. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies / Maron B.J., Towbin J.A. et al. // *Circulation*. 2006;113: 1807-1816.
33. Hazebroek M. Idiopathic dilated cardiomyopathy: possible triggers and treatment strategies. / Hazebroek M., Dennert R., Heymans S. // *Neth Heart J*. 2012 Aug; 20(7-8): 332–335.
34. Vaillant MC. Transient hypertrophic cardiomyopathy in neonates after acute fetal distress. / Vaillant MC, Chantepie A, Casasoprana A et al. // *Pediatr Cardiol*. 1997 Jan-Feb; 18(1):52-6.
35. Charles F Potter. Infant of Diabetic Mother. / Charles F Potter. // May 10, 2013 <http://emedicine.medscape.com/article/974230>.
36. Raffaella Mormile. Hypertrophic cardiomyopathy in neonates of diabetic mothers: Indirect evidence for a model of apoptotic reversibility by survivin? / Raffaella Mormile, Mario De Michele, Umberto Squarcia, Federico Quaini. // *International Journal of Cardiology* / January 21, 2011.

#### ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА НЕОНАТАЛЬНОГО КАРДИОМИОПАТИИ

*М.А. Гончарь, А.Д. Бойченко, А.В. Сенаторова*

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

**Резюме.** В обзорной статье изложены современные данные о механизмах формирования патологии миокарда у новорожденных, которые могут проявляться в раннем неонатальном периоде. Приведенные данные сгруппированы согласно рубрикации Международной статистической классификации болезней 10-го пересмотра. Отмечено, что механизмы формирования неонатальных кардиомиопатий зависят от многофакторного воздействия на организм плода и новорожденного, и в том числе - наличия семейных форм кардиомиопатий, патологии течения беременности, состояния здоровья матери с учетом акушерской и экстрагенитальной патологии, своевременности и особенностей течения родов. Своевременная диагностика определяет прогноз и адекватность терапевтических мероприятий. Освещены основные направления диагностического поиска и наблюдения новорожденных с неонатальными кардиомиопатиями.

**Ключевые слова:** кардиомиопатии, новорожденные, диагностика, наблюдение.

#### DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF NEONATAL CARDIOMYOPATHY

*M.O. Honchar' A.D. Boychenko, A.V. Senatorova*

Kharkiv National Medical University Ministry  
of Health of Ukraine,  
Kharkiv Regional Perinatal Center  
(Kharkiv, Ukraine)

**Summary.** This article presents contemporary data on the mechanisms of myocardial pathology in newborns that could be detected in the early neonatal period. The data was grouped according to the rubrics International Statistical Classification of Diseases, 10th revision.

It is noted that the mechanisms of forming neonatal a cardiomyopathy depend on multifactorial effects on the body of the fetus and newborn, and including - the presence of family forms of cardiomyopathies, pathology of pregnancy, the health of the mother considering obstetric and extragenital pathologies, timeliness and features of birth. Timely diagnosis defines the prognosis and adequacy of therapeutic actions. The article represents directions diagnostic work and treatment supervision of newborns with neonatal cardiomyopathy.

**Key words:** cardiomyopathy, newborns, diagnostics, supervision.