

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-  
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

**РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ**

Кафедра кардиологии ИПО  
(наименование кафедры)

Рецензия Емельянович Е.Ю. д.м.н. проф. зав. кат.  
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 1 года обучения по специальности неонатология  
Ларин Н.А. д.м.н. ассистент  
(ФИО ординатора)

Тема реферата Кардиопатологии у новорожденных

**Основные оценочные критерии**

№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	++
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	+
9.	Наличие общего вывода по теме	++
10.	<b>Итоговая оценка</b>	<b>отл.</b>

Дата: «2» 11 2019 год

Подпись рецензента [подпись]  
(подпись)

Емельянович Е.Ю.  
(ФИО рецензента)

Подпись ординатора [подпись]  
(подпись)

Ларин Н.А.  
(ФИО ординатора)

24.11.19.  
Е.Ю. Емельянович  
[подпись]

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Красноярский государственный медицинский  
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства  
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т.Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

На тему: «Кардиомиопатии у новорожденных»

Выполнил: врач-ординатор Паршин Н.А.

2019

## **Оглавление**

<b>Список сокращений .....</b>	<b>4</b>
<b>Введение .....</b>	<b>5</b>
<b>Классификация.....</b>	<b>6</b>
<b>Этиология и патогенез .....</b>	<b>8</b>
<b>Лечение.....</b>	<b>17</b>
<b>Заключение.....</b>	<b>21</b>
<b>Библиографический список .....</b>	<b>22</b>

### **Список сокращений**

САМ - переднесистолическое движение митральной створки.

ААК – американская ассоциация кардиологов.

АДПЖ – аритмогенная дисплазия правого желудочка.

АКМП – аритмогенная кардиомиопатия.

АПЖКМП – аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия.

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия.

ДКМП – дилатационная кардиомиопатия.

ЕОК – европейское общество кардиологов.

КДО – конечный диастолический объём.

КМП – кардиомиопатии.

КТИ – кардио-торакальный индекс.

МЖП – межжелудочковая перегородка.

ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка.

НКМ – некомпактный миокард.

РДС – респираторный дистресс синдром.

РКМП – рестриктивная кардиомиопатия.

СДР – синдром дыхательных расстройств.

СН – сердечная недостаточность.

ФВ – фракция выброса.

ЦМВИ – цитомегаловирусная инфекция.

ЭБВ – Эпштейна-Барра вирус.

## **Введение**

Кардиомиопатии (КМП) группа гетерогенных заболеваний, характеризующаяся патологией миокарда с его структурными и/или функциональными нарушениями, не обусловленная ишемической болезнью сердца, гипертензией, клапанными пороками и врожденными заболеваниями [1]. Ненормальное уменьшение систолической сократимости или диастолического расслабления сердца в периоде новорожденности всегда сопровождаются кардиомегалией и различной степенью сердечной недостаточности, а также, в зависимости от преобладающей дисфункции какого-либо из желудочков, шунтированием крови из одного круга кровообращения в другой [2].

Неонатальные КМП являются заболеваниями сердечной мышцы новорождённого, в котором затронут миокард без нарушения анатомии клапанов, крупных сосудов или перегородок. К ним относятся различные нарушения миокарда, которые проявляются различными структурными и функциональными проявлениями. В этом возрасте кардиомиопатии обычно встречаются при метаболических, в том числе и постасфиксических расстройствах, у детей от матерей, страдающих сахарным диабетом, при болезни Помпе, эндокардиальном фиброэластозе и миокардитах. Новорожденные с кардиомиопатией составляют приблизительно 0,001% всех заболеваний сердца у детей, с предполагаемым уровнем 10:100 000 живорождений, и ответственны за 10% всех педиатрических кардиальных смертельных случаев [3].

## **Классификация**

Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения, выделяют дилатационную кардиомиопатию (ДКМП), гипертрофическую (ГКМП), рестриктивную (РКМП) и аритмогенную правожелудочковую кардиомиопатию (АПЖКМП).

Классификация Американской ассоциации кардиологов 2006 года:

### 1. Первичные кардиомиопатии

Генетические:

ГКМП;

АКМП/дисплазия правого желудочка (АДПЖ);

Некомпактный левый желудочек (НКМ), («губчатый» миокард);

Нарушения проводящей системы сердца (синдром Ленегра);

Гликогенозы (типы PRKAG2 и Данон);

Митохондриальные миопатии;

Нарушения функции ионных каналов:

- синдром удлиненного интервала QT;

- синдром Бругада;

- катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия;

- синдром укороченного интервала QT;

- южно-азиатский синдром внезапной необъяснимой смерти во сне.

Смешанные (генетические и негенетические):

ДКМП;

Первичная рестриктивная негипертрофическая КМП;

### 2. Приобретенные:

Миокардиты (воспалительная КМП);

КМП, обусловленная внезапным эмоциональным стрессом (КМП tako-tsubo);

Перипартальная КМП;

КМП, индуцированная тахикардией;

КМП у детей, матери которых страдают сахарным диабетом (СД) 1-го типа.

Комитет экспертов Американской ассоциации кардиологов (ААК) в классификации КМП термин «первичное заболевание миокарда» предложили использовать для описания заболеваний, при которых сердце является единственным или преимущественно пораженным органом, а термин «вторичное заболевание миокарда» употреблять для описания заболеваний, в которых дисфункция миокарда является одним из проявлений системного заболевания. Тем не менее такой подход также не лишен недостатков, так как многие заболевания, относящиеся к т. н. первичным КМП, могут сопровождаться существенными экстракардиальными проявлениями, и, наоборот, при многих вторичных (в соответствии с этими рекомендациями) КМП может преимущественно (или исключительно) поражаться сердце [4]. Поскольку причиной многих КМП служат мутации генов, кодирующих структурные и/или регуляторные белки миокарда, альтернативным подходом является классификация КМП в зависимости от вида вызывающих их генетических дефектов [5]. Тем не менее в клинической практике путь от диагноза до лечения редко начинается с определения лежащих в основе заболевания генетических мутаций. Чаще у пациента с теми или иными симптомами или случайно выявленными клиническими признаками выявляют функциональные изменения при скрининговом обследовании. Даже в случае, когда генетический дефект в семье известен, для постановки диагноза клинически значимого заболевания у носителей мутаций необходимо наличие соответствующего морфологического фенотипа. Поэтому ЕОК 2008г. предлагает классифицировать кардиомиопатии как: семейная или генетически обусловленная (неидентифицированный дефект гена; подтипы болезни) и не семейная или не обусловленная генетически (идиопатическая; подтипы болезни)

Разделение КМП на семейные и несемейные направлено на повышение осознания врачами роли генетических дефектов как причины дисфункции миокарда, а, следовательно, целесообразности соответствующего дополнительного обследования [6].

## Этиология и патогенез

В качестве возможных этиологических причин ДКМП у новорожденных рассматривают цитомегаловирусную инфекцию (ЦМВИ) у плода вирусов Коксаки В, ЭБВ, ЕСНО, НBS АГ инфекции, наличие материнских анти-Ро или анти-La аутоантител (данный вариант часто сочетается с врожденной атриовентрикулярной блокадой). Также в этиологии первичных форм КМП бесспорна роль мутации генов, приводящих к синтезу патологических по своей структуре белков кардиомиоцитов с нарушением их функциональных свойств. Патогенетически ДКМП обусловлен дилатацией ЛЖ с его систолической дисфункцией при отсутствии гемодинамической перегрузки [1,2].

ГКМП обусловлена мутацией генов, кодирующих синтез сократительных белков миокарда, увеличение массы миокарда ЛЖ и толщины его стенки происходит при инфильтрации интерстиция или при внутриклеточном отложении продуктов метаболизма. Основным патогенетическим механизмом СН является снижение эластичности и сократительной способности гипертрофированного миокарда левого желудочка с ухудшением его диастолического наполнения [1,2,7,10].

Этиология некомпактного левого желудочка «губчатый миокард» обусловлена прекращением в онтогенезе процесса превращения миокарда из свободно лежащей трабекулярной сети в компактную форму. Патология формируется в период 5-8 недель гестации в результате нарушения взаимодействия транскрипционных факторов и факторов дифференцировки миокарда в эмбриогенезе. Основную роль в генезе дисфункции миокарда играют субэндокардиальная гипоперфузия и расстройства микроциркуляции вследствие интрамуральной компрессии коронарных сосудов [1,2].

КМП у детей, матери которых страдают сахарным диабетом или диабетическая кардиомиопатия. Недостаточная компенсация сахарного диабета у матери и постоянная гипергликемия являются факторами риска для данной нозологии. Гипергликемия плода приводит к гиперплазии островков Лангерганса у плода и последующей гиперинсулинемии, активацией соматомединов печени, стимуляцией поглощения глюкозы и аминокислот тканями, повышенному гликонеогенезу, липогенезу [2,9].

При болезнях накопления (гликогеноз II типа, амилоидоз, мукополисахаридоз и др.) происходит инфильтрация миокарда продуктами обмена веществ и как правило, отмечается рестриктивный тип миокардиальной дисфункции [2].

Болезни с нарушениями клеточного энергетического обмена или митохондриальные болезни (митохондриальные КМП). Одной из самых



тяжелых считают гистиоцитоидную КМП (младенческая ксантоматозная КМП, младенческая КМП, фокальная жировая КМП, онкоцитарная КМП, изолированный кардиальный липидоз, опухоль сердца из клеток Пуркинье, гамартома миокарда и проводящей системы сердца, пеннистая трансформация миокарда). Отмечают замещение нормальных клеток проводящей системы сердца гистиоцитами, что приводит к развитию стойких, торпидных к лечению, злокачественных жизнеугрожающих аритмий сразу после рождения ребенка [1,2,8,9].

При длительном применении дексаметазона, применяемого у беременных и новорожденных с целью профилактики и лечения РДС, особенно у недоношенных, развивается гипертрофия сердечной мышцы в сочетании с неонатальным кушингоидным синдромом. Патогенез гипертрофии миокарда в данном случае может быть обусловлен как внутриутробной или постнатальной гормонально-обусловленной артериальной гипертензией, так и глюкокортикоидной гипергликемией с длительной гиперинсулинемией, приводящей к повышенному синтезу белков, а также сочетанием этих факторов.

Таблица 1. Дифференциальная диагностика кардиомиопатий у новорожденных.

КМП	Клиническая картина	ЭКГ	Рентгенография грудной клетки	Эхо-КГ
ДКМП	Типична – водянка плода. Наблюдается нарастающая слабость, отставание в приросте массы тела и (или) физическом развитии, отмечается склонность к обморокам, синкопальным состояниям, рецидивирующим пневмониям, нарушениям ритма.	Перегрузка левого желудочка: глубокие Q, депрессия ST, инверсия T в I, aVL и в V <sub>5-6</sub> . Перегрузка левого предсердия, комбинированная перегрузка желудочков. Наджелудочковые и желудочковые аритмии.	КТИ > 0,55 В боковых и косых проекциях обнаруживается увеличение всех полостей сердца с преимущественной дилатацией левого желудочка и предсердия. Венозный застой в малом круге.	Выраженная дилатация ЛЖ с гипокинезией. ФВ < 50%. ЛП – расширено. Пропалс митрального клапана. Расширение правого желудочка; дилатация ЛП, часто сочетается с митральной регургитацией; признаки относительной недостаточности митрального клапана; снижение фракции выброса ЛЖ; гипокинезия/акинезия задней стенки ЛЖ и (или) МЖП; определение тромба в просвете ЛЖ; признаки легочной

				<p>гипертензии;  признаки умеренной  гипертрофии  миокарда задней  стенки ЛЖ и  (или)  межжелудочковой  перегородки  компенсаторного  характера.  Отношение  амплитуды зубца R V6  к максимальной  амплитуде зубца R  (Rmax) в одном из  стандартных  отведений (R  V6/Rmax&gt;3)</p>
ГКМП	Тоже(см.выше). Систолический шум.	Отклонение оси сердца вправо или влево. Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка в левых грудных отведениях в виде комплексов типа qR или qRS и комплексов типа QS в	КТИ> 0,55. Расширение левого предсердия, особенно при наличии значительной митральной регургитации.	ММЛЖ>14,75мм МЖП>5,10мм КДО<4,00мл Отношение толщины межжелудочковой перегородки к толщине задней стенки левого желудочка: >1,3 - асимметричная

		отведениях V1-2. Глубокие и узкие зубцы Q в отведениях II, III, AVF и в V5-6 и иногда в относительно высоких зубцах R в отведениях V1-2. P-mitrale. Депрессия сегмента ST и выраженная инверсия зубца T вплоть до регистрации «гигантских» отрицательных зубцов T (до 10 мм и более) в отведениях от V1 до V6.		ГКМП, <1,3 — симметричная ГКМП. Диаметр левого желудочка находится на нижней границе нормы или меньше нормы. Левое предсердие может быть увеличено в результате нарушения функции левого желудочка. Переднее систолическое движение МК (SAM). Отношение E/A < 1.
РКМП	Признаки лево-правожелудочковой или бивентрикулярной диастолической ХСН (отеки ног, цианоз, гепатомегалия, асцит, набухание шейных вен). Систолический	Низкий вольтаж желудочкового комплекса; QRS; неспецифические изменения сегмента RS-T и зубца T; блокаду левой ножки пучка Гиса; нарушения	Нормальные или уменьшенные размеры сердца, застой крови в малом круге кровообращения.	ЛП>16,24 мм ППвыс>19,55 ППшир>17,19мм ММЛЖ>14,75мм Выраженное расширение предсердий с нормальными конечными

	шум. Одышка, приступы асфиксии, слабость, утомляемость.	сердечного ритма; признаки перегрузки предсердий) Расширения предсердий и изменения зубца ST-T.		диастолическими размерами левого желудочка. Гипертрофия желудочка и дисфункция атриовентрикулярного клапана. Различные варианты парадоксального движения МЖП; пролабирование митрального и трикуспидального клапанов; выраженная диастолическая дисфункция миокарда желудочков по рестриктивному типу с увеличением максимальной скорости раннего диастолического наполнения и уменьшением
--	---	---	--	--

				длительности изоволюмического расслабления миокарда, наличие внутрисердечных пристеночных тромбов.
Метаболические кардиомиопатии. (Транзиторная ишемия миокарда).	В течение нескольких часов после рождения у ребенка развиваются ацидоз, признаки СДР и СН, иногда артериальная гипотензия и шок.	Уплотнение или инверсию зубца Т в одном или нескольких отведениях, депрессию или смещение интервала S-T выше изоэлектрической линии, патологические зубцы Q.	Кардиомегалия и часто диффузный отек легких.	Регургитация через трикуспидальный клапан и уменьшение сократимости миокарда, чаще задней стенки левого желудочка.
НМЛЖ	Сердечная недостаточность, желудочковые аритмии, системная или легочная эмболия. Эмболия из межтрабекулярного пространства.	Отклонение электрической оси сердца влево, гипертрофия миокарда левого желудочка, признаки нарушения реполяризации желудочков,	Возможно увеличение тени сердца.	Множественные трабекулы и глубокие межтрабекулярные полости. Направление потока крови в диастолу из просвета желудочка в межтрабекулярные полости, в систолу – из

	Чем больше процент некомпактного миокарда от общей массы сердечной мышцы, тем более выраженными будут признаки хронической сердечной недостаточности.	изменения конечной части желудочкового комплекса, суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолии, блокады ножек пучка Гиса, WPW-синдром, атриовентрикулярные блокады различной степени выраженности, фибрилляция предсердий и другие нарушения ритма.		межтрабекулярных полостей в просвет желудочка. (ЦДГ) Толщина некомпактного и компактного слоев $3,5 \pm 0,8$ . НМЛЖ определяется как соотношение $X/Y \leq 0,5$ . X – расстояние от эпикарда до межтрабекулярных пространств. Y – расстояние от эпикарда до максимально выступающей трабекулы.
Кардиомиопатия у детей от матерей с сахарным диабетом	Одутловатость, рано появляется желтушность кожи. СДР и глубокий цианоз. Гипокальциемия, гипогликемия, гипомагниемия, гипербилирубинемия.	Признаки правожелудочковой или бивентрикулярной гипертрофии.	Кардиомегалия. Отек легких.	Гипертрофия межжелудочковой перегородки $MЖП > 5,10$ мм. Гипертрофия свободной стенки желудочков. Отношение толщины МЖП к толщине

	Систолический шум. Нарушения ритма.			задней стенки ЛЖ >1,3.
Фиброэластоз эндокарда	Отставание в физическом развитии. Часте летальные исход в первые месяцы жизни. Бледность кожи, вялость при сосании, быстрая утомляемость, пероральный цианоз, ортопноэ, тахикардия и одышка в покое, усиливающиеся при плаче, сосании, дефекации, кашле. Ритм галопа и пансистолический апикальный шум. Может также выслушиваться шум, характерный для регургитации через митральный клапан.	Гипертрофия левого желудочка и инверсия зубца Т в I, II и левых прекардиальных отведениях. Высоковольтные комплексы с признаками гипертрофии левого предсердия и левого желудочка, глубокими зубцами Q в отведениях II, III, AVF, V5-6. Инверсия ST в левых отведениях.	Лёгочный рисунок усилен за счёт венозного застоя. Сердце увеличено в поперечнике (КТИ более 65%) за счёт левого желудочка. Характерна «шаровидная», а иногда и «трапециевидная» форма сердца со сглаженной «талией», напоминающая форму сердца при выпотном перикардите.	«Уплотнение» эхо-сигнала от эндокарда, значительная дилатация левого желудочка и левого предсердия, гипокинезия МЖП, смещение МК к ЗСЛЖ. Резкое уменьшение ФВ ниже 45%. В 40% случаев выявляют тромбы в области верхушки левого желудочка.



## **Лечение**

При всех видах кардиомиопатии показано симптоматическое лечение, которое включает медикаментозные методы лечения, электрофизиологические методы, а также хирургическую коррекцию [1].

Основные мероприятия по лечению СН обычно одинаковы и не зависят от причин, вызвавших развитие СН, и включают: организацию правильного режима и ухода за больным, диетотерапию, оксигенотерапию, фармакотерапию [1].

Основные задачи лечения:

- Коррекция основных патофизиологических расстройств гемодинамики (ишемии, диастолической дисфункции, обструкции выносящего тракта, аритмий), обеспечивающих уменьшение выраженности симптомов и улучшающих качество жизни больных;
- Воздействие на нейрогуморальные системы, способствующие прогрессированию гипертрофии миокарда и замедление прогрессирования ХСН;
- Лечение и профилактика основных осложнений и внезапной сердечной смерти (нарушений ритма сердца, артериальной гипертензии, тромбозов).

Новорожденному ограничивают физическую нагрузку с исключением акта сосания (кормление через зонд) и проводят оксигенотерапию с дыханием под положительным давлением при  $FiO_2$  не больше 0,5 [2].

## **Принципы медикаментозного лечения.**

Лечение прежде всего включает поддерживающую терапию: по показаниям ИВЛ, ликвидация гипогликемии, гипокальциемии, гипомагниемии, полицитемии.

При СН у новорожденных на фоне дилатационных кардиомиопатий (постасфиксических, при фиброэластозе эндокарда) длительно применяют сердечные гликозиды в течение нескольких месяцев и даже лет [2].

По мере разработки представления о диастолической сердечной недостаточности, особенно при гипертрофических кардиомиопатиях (диабетическая и при болезни Помпе), основу терапии стали составлять средства, способствующие диастолическому наполнению сердца ( $\beta$ -адренолитики, препараты, ингибирующие ангиотензин, конвертирующие энзимы). Этот же механизм, по-видимому, является основой положительного эффекта других сосудорасширяющих препаратов, улучшающих постнагрузку. [2].

Для инотропной поддержки при СН, не сопровождающейся СМСВ, у новорожденных используют дигоксин, насыщение которым осуществляют,

как правило, внутривенно, а при поддерживающей терапии при улучшении состояния ребенка препарат чаще всего назначают *per os*. Соотношение между оральной и внутривенной дозами составляет 1:0,6.

Методика дигитализации в неонатальном периоде такая же, как в более старшем возрасте. Период насыщения препаратом в течение 24-36 ч:  $1/2+1/4+1/4$  дозы насыщения с интервалом в 8-12 ч и последующим периодом поддержания терапевтической концентрации препарата в крови ( $1/8$  дозы насыщения каждые 12 ч).

Внутривенная доза насыщения для новорожденных колеблется от 0,03 до 0,04 мг/кг (30-40 мкг/кг). Необходимая концентрация препарата в плазме достигается через 60-180 мин. Терапевтический уровень дигоксина у новорожденных при сопоставимых дозах в 1,5-2 раза выше и составляет 1,1-2,2 нг/мл. Токсический уровень - более 3,5 нг/мл. Другими словами, чем младше ребенок, тем быстрее проявляются токсические эффекты дигоксина. К их возникновению предрасполагают гипоксия, ацидоз, гипокалиемия. У детей малого гестационного возраста важно учитывать возможность усиления токсичности при сочетанном применении дигоксина и индометацина. Доза первого в подобных случаях должна быть уменьшена на 50% [2].

При соблюдении режима дигитализации, своевременной ликвидации сопутствующих метаболических расстройств и профилактике токсичности препарата инотропная поддержка дигоксином при СН может быть продолжительной и удлиняет жизнь ребенка [2].

Для СН при гипертрофических кардиомиопатиях основой терапии является сочетание диуретиков с ингибиторами ангиотензинконвертирующих ферментов (каптоприл) или с  $\beta$ -адреноблокаторами (пропранолол). Дозы каптоприла для новорожденных (0,1-0,4 мг/кг каждые 6-24 ч) подбирают таким образом, чтобы у ребенка не возникала артериальная гипотензия и увеличивался диурез. Необходимо помнить, что из-за опасности гиперкалиемии каптоприл не сочетают с калийсберегающими диуретиками. Доза пропранолола 1-3 мг/кг в сутки *per os*. Контролируют эффект препарата по динамике частоты сердечных сокращений и уровню АД (опасны брадикардия и артериальная гипотензия) [2].

Большинство современных авторов считают, что сердечные гликозиды у этих детей противопоказаны, так как они уменьшают объем камер сердца и увеличивают обструкцию, затрудняющую кровоток. Хороший эффект оказывает раннее и длительное применение адреноблокаторов (пропранолола). Реже используют блокаторы кальциевых каналов как более опасные у новорожденных.

**Диуретики** рекомендованы больным с КМП и клиническими проявлениями правожелудочковой недостаточности. Наиболее рациональным является применение петлевого диуретика фуросемида в дозе 0,5 – 4 мг/кг в сутки, а также гидрохлоротиазида в дозе 1–4 мг/кг в сутки [11].

**Блокатор рецепторов минералокортикоидов** спиронолактон рекомендован больным с КМП и диастолической сердечной недостаточностью, в т.ч. при сохранной фракции выброса, за счет улучшения диастолической функции правого и левого желудочков. Спиринолактон назначается в суточной дозе 1–3 мг/кг 2 раза в сутки [11].

Дозы препаратов должны аккуратно титроваться во избежание резкого падения объема циркулирующей крови и снижения системного артериального давления. Диуретическая терапия должна сопровождаться регулярным контролем уровня калия и креатинина в крови [11].

### ***Инотропные препараты.***

Добутамин оказывает положительное инотропное действие, умеренно увеличивает ЧСС, увеличивает ударный и минутный объемы сердца, снижает легочное сосудистое сопротивление. Системное давление при этом существенно не изменяется. Препарат вызывает уменьшение давления наполнения желудочков сердца. Увеличивает коронарный кровоток и способствует улучшению снабжения миокарда кислородом. Препарат рекомендуется вводить в дозах 1–15 мкг/кг/мин. При применении в дозах  $\geq 7.5$  мкг/кг/мин начинает проявляться большинство побочных явлений (особенно тахикардия) [11].

Левосимендан повышает чувствительность сократительных белков к  $Ca^{2+}$  путем связывания с тропонином С миокарда в кальциево-зависимой фазе, увеличивает силу сердечных сокращений, не влияет на расслабление желудочков. У больных с ХСН положительный инотропный и вазодилатирующий эффект приводит к увеличению силы сердечных сокращений и снижению как пред-, так и постнагрузки, не влияя при этом на диастолическую функцию. Эти положительные эффекты достигаются без значительного увеличения потребления миокардом кислорода. Препарат значительно снижает содержание эндотелина-1 у больных с ХСН. Приводит к дозозависимому увеличению минутного кровотока, а также к дозозависимому снижению давления в легочно-капиллярной сети, среднего АД и периферического сопротивления. У больных с при декомпенсации ХСН рекомендовано болюсное внутривенное введение левосимендана в дозе 0,05–0,1 мкг/кг в минуту в течение 24–48 часов под контролем показателей гемодинамики. Гемодинамические эффекты сохраняются как минимум на протяжении 24 ч и могут наблюдаться вплоть до 9 дней после прекращения 6-часовой инфузии [11].

Высокий риск развития жизнеугрожающих ситуаций является показанием для применения инвазивных методов лечения, таких как имплантация электрокардиостимулятора или кардиовертера дефибриллятора,

радиочастотная абляция. При рефрактерной сердечной недостаточности на фоне применения медикаментозной терапии может проводиться трансплантация сердца.

## **Заключение**

В настоящее время некоронарогенная патология сердца остается одной из наиболее сложных проблем в неонатальной кардиологии. С развитием высокотехнологичных методов диагностики и лечения были отмечены существенные улучшения прогнозов. Отсутствие однозначных общепринятых диагностических алгоритмов и схем ведения этой категории больных приводит к прогрессированию заболевания без адекватного лечения и у части пациентов – к летальным исходам.

## Библиографический список

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с кардиомиопатиями. – 2014.
2. Шабалов Н.П., Неонатология [Электронный ресурс] / Н.П. Шабалов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 736 с. - ISBN 978-5-9704-3795-7 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970437957.html>
3. Bernstein D. Diseases of the myocardium. In: Kliegman RM, Stanton B, Geme JS, et al., editors. Nelson textbook of pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Saunders; 2011. p. P1963---75.
4. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G. et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. An American Heart Association scientific statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee // Circulation.— 2006.— 113.— P. 1807—1816.
5. Thiene G., Corrado D., Basso C. Cardiomyopathies: is it time for a molecular classification? // Eur. Heart J.— 2004.— 25.— P. 1772—1775.
6. Амосова КМ. Классификация кардиомиопатий: рекомендации рабочей группы по заболеваниям миокарда и перикарда Европейского общества кардиологов // ISSN 1727F5717. Серце і судини. — 2009. — № 2. — С. 18—24.).
7. Jingbo Jiang, MD, PhD, Jiawen Zhang, MD, Mengmeng Kang, MD, PhD, Jie Yang, MD, PhD. Transient hypertrophic cardiomyopathy and hypertension associated with hydrocortisone in preterm infant. A case report.// Jiang et al. Medicine – 2019.
8. Кулида Л. В., Сарыева О. П., Малышева М. В. Гистиоцитозная кардиомиопатия у новорожденного с экстремально низкой массой тела. Медицинский вестник Северного Кавказа. - 2019;14(2):382-384. doi – <http://dx.doi.org/10.14300/mnnc.2019.14096>
9. Мутафьян О.А., Детская кардиология: руководство [Электронный ресурс] / Мутафьян О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 504 с. (Библиотека врача-специалиста) - ISBN 978-5-9704-1101-8 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970411018.html>
10. Christina Y Miyake // Pediatric Hypertrophic Cardiomyopathy Treatment & Management – 2017.
11. Клинические рекомендации. Легочная гипертензия у детей. – 2017.

