

ТАКТИКА ПОСТНАТАЛЬНОГО ВЕДЕННЯ НОВОНАРОДЖЕНИХ З ДУКТУС-ЗАЛЕЖНИМИ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ

*Лук'янова І. С., Медведенко Г. Ф., Журавель І. А., Головченко О. В.
ДУ «І ПАГ НАНУ», Київ, Україна*

Вступ. Гемодинаміка великої групи складних вроджених вад серця (ВВС), залежить від функціонування відкритої артеріальної протоки (ВАП) та відкритого овального вікна (ВОВ). При їх природному закритті виникає критична ситуація, яка реалізується або через синдром прогресуючої артеріальної гіпоксемії, або через синдром серцевої недостатності.

Мета. Визначити тактику постнатального ведення новонароджених з дуктус-залежними вродженими вадами серця.

Матеріали та методи. Обстеження вагітних проводили в оптимальні терміни гестації для пренатальної ЕхоКГ (20-22, 30-32 тижні вагітності). Клінічне та ехокардіографічне обстеження новонародженого з підозрою на вроджену ваду серця здійснювали в перші години після народження з визначенням тактики лікування.

Результати та їх обговорення. Обстежено 4875 новонароджених, з них у 192 дітей діагностовано вроджені вади серця. У 160 (83,3 %) вади було виявлено у внутрішньоутробному періоді та підтверджені у перші години після народження. Вади з дуктус-залежним системним кровотоком (синдром гіпоплазії лівих відділів серця, перервана дуга аорти, критична коарктація аорти) виявлені у 39 (20,3 %) дітей. Вади з дуктус-залежним легенеvim кровообігом (критична атрезія легеневої артерії, трикуспідальна атрезія, гіпоплазія правих відділів серця) виявлені у 45 малюків (23,4 %).

Підтримка функціонування ВАП здійснювалася постійною інфузією простогландина E1. Крім того, для нормального кровообігу необхідним є відкрите овальне вікно достатніх розмірів. В разі закриття овального вікна новонароджений терміново скеровувався в кардіохірургічний стаціонар для проведення процедури Рашкінда (ендоваскулярна балонна атріосептотомія).

До транспортування в спеціалізований кардіохірургічний стаціонар дітям проводилося лікування, яке включало: інфузійну, кардіотонічну, антибактеріальну (при підозрі на внутрішньоутробне інфікування) терапію; штучну вентиляцію легень при прогресуючій дихальній недостатності.

Висновки. З метою надання кваліфікованої кардіологічної допомоги новонародженим з вродженими вадами серця рекомендовано:

- організація скрінінгового обстеження вагітних в оптимальні терміни гестації для пренатальної ЕхоКГ (20-22, 30-32 тижні вагітності);
- проведення клінічного та ехокардіографічного обстеження новонародженого з підозрою на вроджену ваду серця в перші години після народження;
- проведення комплексного медикаментозного лікування до транспортування дитини в кардіохірургічний центр.

ПРЕНАТАЛЬНЫЕ ГЕМОРАГИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА У НОВОРОЖДЕННЫХ

*Лукьянова И. С., Медведенко Г. Ф., Головченко О. В., Марущенко Л. Л., Журавель И. А.
ГУ «И ПАГ НАМН Украины», Киев, Украина*

Введение. Внутрочерепные кровоизлияния у новорожденных возникают в течение раннего неонатального периода и обусловлены различными этиологическими факторами: дистрессом плода на фоне плацентарной дисфункции, травмой и асфиксией в родах, внутриутробной инфекцией. В некоторых случаях геморрагические поражения головного мозга возникают еще в пренатальном периоде.

Целью исследования явилось изучить возможности диагностики пре- и постнатальных кровоизлияний с использованием методов нейровизуализации.

Матеріали і методи. Под наблюдением находилось 760 новорожденных. Нейросонография и доплерометрия сосудов головного мозга проводилась при помощи ультразвуковых аппаратов «Medison - SA9900», Корея и «Acuson X300» Siemens с использованием линейного трансдюсера с частотой 7,5 -10 МГц и микроконвексного трансдюсера с частотой 5 -7,5 МГц.

Результаты и обсуждение. У 201 ребенка диагностировано поражение головного мозга с развитием внутричерепных геморрагий различной степени тяжести и локализации. У 173 женщин данной группы во время беременности отмечались нарушения гемодинамики в системе «мать-плацента-плод». У 11 из них при проведении фетальной НСГ отмечалась асимметрия размеров передних рогов и одностороннее расширение сосудистого сплетения бокового желудочка. 10 детей этой группы родились недоношенными, преждевременное родоразрешение проводилось в связи с развитием дистресса плода с нарушением кровотока в артериях пуповины и венозном протоке. На сонограммах в первые сутки жизни в области герминального матрикса и каудоталиямических вырезок отмечены признаки перенесенных внутриутробных субэпендимальных кровоизлияний с формированием мелких псевдокист. У 4-х детей при проведении НСГ в первые часы жизни после рождения в паренхиме полушарий визуализировались образования больших размеров гетерогенной структуры с нечеткими границами и неровными контурами. Состояние при рождении было очень тяжелым. Несмотря на проводимую интенсивную терапию, дети умерли на 1-2 сутки жизни. При патоморфологическом исследовании выявлены массивные паренхиматозные кровоизлияния в полушариях с деструкцией паренхимы мозга и желудочковой системы, не позволяющие определить первичный источник геморрагии. Следует отметить, что в двух случаях отмечались изменения со стороны кровотока у матери и у новорожденного в виде выраженной тромбоцитопении. При анализе течения беременности и родов было констатировано, что ведущими звеньями патогенеза, вероятно, являются нарушения гемодинамики в артериях пуповины с реверсными или нулевыми значениями диастолического кровотока, приводящие к включению механизмов централизации кровообращения плода с перераспределением в пользу сердца и обеднением регионального кровотока со спазмом сосудов головного мозга, почек, кишечника. Нельзя исключить также влияние нарушений гемостаза, тромбоцитопений у плода различной этиологии (аутоиммунной, лекарственной, инфекционной).

Выводы. Первостепенная роль в диагностике внутричерепных кровоизлияний у плода принадлежит фетальной эхографии и доплерографии. Особенную группу риска составляют плоды с задержкой внутриутробного развития, нарушениями фетоплацентарного кровотока, заболеваниями крови у матери.

При подозрении на внутричерепные кровоизлияния следует проводить дифференциальную диагностику с артериовенозными аномалиями и внутричерепными опухолями, используя ЦДК и МРТ головного мозга.

ВИКОРИСТАННЯ ТАНДЕМНОЇ МАС СПЕКТРОМЕТРІЇ В ДІАГНОСТИЦІ ВРОДЖЕНИХ ПОМИЛОК МЕТАБОЛІЗМУ У ПАЦІЄНТІВ УКРАЇНИ

*Мицик Н. Й., Трофімова Н. С., Барвінська О. Ю., Самоненко Н. В., Ольхович Н. В.,
Пічкур Н. О., Горovenko Н. Г.*

Центр метаболічних захворювань, НДСЛ «ОХМАТДИТ», м.Київ, Україна

Вступ. Важливу роль в діагностиці спадкових хвороб обміну відіграють методи газової, високоефективної рідинної хроматографії та хроматомас-спектрометрії. Тандемна мас-спектрометрія представляє собою комбіновану систему високоефективної рідинної хроматографії з мас-детектором, що дозволяє отримувати кількісну та якісну інформацію про речовину або суміш речовин в біологічному матеріалі. На сьогоднішній день застосування тандемної мас спектрометрії (MS/MS) для скринінгу вроджених порушень метаболізму дозволяє змінити перебіг цих хвороб та зменшити рівень смертності від них.

Мета дослідження: визначення рівня амінокислот та ацилкарнітинів у пацієнтів України з підозрою на вроджені порушення метаболізму.

Матеріали та методи дослідження. Зразки сухих плям крові були зібрані у пацієнтів різної вікової групи з усіх областей України, що звернулись за консультацією в центр метаболічних захворювань НДСЛ «ОХМАТДИТ» у проміжку з 2011 по 2013 рік. Ацилкарнітини та амінокислоти були проана-