

## Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца

Е.Л. Бокерия

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия

## Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease

E.L. Bokerija

National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after Academician V.I. Kulakov of Ministry of Healthcare of Russian Federation, Moscow, Russia

В статье обсуждается современное состояние проблемы оказания помощи плодам, новорожденным и детям с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы. Рассмотрены особенности пренатальной диагностики пороков сердца и аспекты ведения беременности и родов женщин с указанной патологией у плода. Проведен анализ существующих проблем в диагностике и лечении врожденных пороков сердца и нарушений ритма сердца у детей. Обоснована необходимость введения понятия «перинатальная кардиология» и сформулированы основные вопросы, требующие решения на данном этапе ее развития.

**Ключевые слова:** плод, новорожденный, врожденный порок сердца, перинатальная кардиология, пульсоксиметрический скрининг.

**Для цитирования:** Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. Рос вестн перинатол и педиатр 2019; 64:(3): 5–10. DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10

The article discusses the current state of the care level for fetuses, newborns and children with congenital abnormalities of the cardiovascular system. There are considered the features of prenatal diagnostics of heart defects and aspects of the management of pregnancy and childbirth of women with the specified pathology in the fetus. The authors made the analysis of the existing problems in the diagnosis and treatment of congenital heart defects and heart rhythm disorders in children. The article substantiates the introduction of the perinatal cardiology concept and formulates the main issues to be solved at this stage of development.

**Key words:** fetus, newborn, congenital heart disease, perinatal cardiology, pulse oximetric screening

**For citation:** Bokerija E.L. Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2019; 64:(3): 5–10 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10

Структура сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте в последние десятилетия претерпела существенные изменения. Снижение удельного веса ревматических заболеваний и инфекционных поражений миокарда происходит на фоне увеличения числа случаев врожденных пороков сердца, нарушений ритма сердца и проводимости, кардиомиопатий.

Детская кардиология в нашей стране является совсем молодой специальностью с точки зрения ее официального утверждения (приказ МЗ РФ от 07-07-2009 415н) и одновременно имеющей значительный опыт в диагностике и лечении патологии сердечно-сосудистой системы у детей. Среди большого спектра заболеваний, требующих привлечения детского кардиолога, основное место занимает врожденная патология сердца. Распространенность врожденных

пороков сердца высока — 30% от числа всех врожденных пороков развития. Общепринятый минимальный расчетный показатель частоты врожденных пороков сердца — 8 случаев на 1 тыс. живорожденных. Колоссальные научные и технические достижения последних лет позволили детской кардиологии и хирургии стать кардиологией новорожденных и вплотную приблизиться к фетальной кардиохирургии.

Сердечно-сосудистая патология — одна из основных причин смертности независимо от возраста. В структуре младенческой смертности преобладает смертность в неонатальном периоде, составляя более 60% от всех случаев смерти на первом году жизни. Врожденные пороки развития занимают второе место среди причин младенческой смертности. Врожденные пороки сердца и сердечно-сосудистой системы составляют 47% (12,2 на 10 тыс. родившихся живыми) всех причин смерти от пороков развития. Суммарная летальность при врожденных пороках сердца чрезвычайно высока, к концу 1-й недели умирают 29% новорожденных, к 1-му месяцу — 42%, к 1-му году — 87% детей [1]. Очевидно, что возможность оказания помощи при этой патологии определяется ее выявляемостью в первые дни жизни.

© Бокерия Е.Л., 2019

**Адрес для корреспонденции:** Бокерия Екатерина Леонидовна — д.м.н., советник директора, зав. отделением патологии новорожденных и недоношенных детей №2 Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова, ORCID: 0000-0002-8898-9612

e-mail: e\_bokeriya@oparina4.ru

117997 Москва, ул. Академика Опарина, д. 4

Современный уровень диагностики и лечения в большинстве случаев позволяет сохранить жизнь детям с врожденными пороками сердца. В Российской Федерации ежегодно рождаются 1700000 – 2000000 детей, около 20 тыс. из которых имеют при рождении пороки сердца. Критические пороки составляют приблизительно 25% всех врожденных пороков сердца. Таким образом, ежегодно около 5 тыс. детей рождаются с пороками сердца, при которых оперативная коррекция показана в первые дни жизни. Однако согласно опубликованной информации кардиохирургическая помощь в неонатальном периоде оказывается 2–2,5 тыс. новорожденным [2]. Следовательно, дальнейшее совершенствование медицинской помощи пациентам с врожденными пороками сердца должно быть в значительной степени направлено на улучшение пре/постнатальной диагностики, оптимизацию сроков и способов оперативной коррекции, разработку вопросов выхаживания и реабилитации новорожденных после кардиохирургических операций.

Значительные успехи неонатологии, расширение диагностических возможностей в целом, развитие детской кардиологии и кардиохирургии привели к значительному увеличению числа детей со сложными врожденными пороками сердца, которые доживают до 18-летнего возраста. Одновременно с этим вектор дальнейшего развития кардиологии все больше смещается в сторону плода и новорожденного ребенка. Выделение понятия «перинатальная кардиология» представляется крайне актуальным, прежде всего вследствие указанной значимости врожденной патологии сердца. Понимание причин формирования врожденной патологии сердечно-сосудистой системы, основ гемодинамики у плода и новорожденного ребенка позволяет не только своевременно диагностировать имеющуюся проблему, но и оказать терапевтическую и хирургическую помощь.

Пrenатальная диагностика врожденных пороков сердца обеспечивает своевременный перевод ребенка в кардиохирургический стационар при критическом пороке или в специализированное кардиологическое отделение для динамического наблюдения и лечения. Широкое внедрение фетального эхокардиографического исследования в практику наблюдения беременности позволило значительно повысить выявляемость сложных и критических форм пороков сердца. Несмотря на интенсивное развитие этой службы, антенатально диагностируется в среднем 34–38% пороков сердца [3, 4]. Колоссальное значение в адекватной диагностике сложных пороков сердца имеют квалификация и опыт врача. Аномалия числа камер сердца выявляется значительно чаще и лучше, чем патология на уровне выводных отделов желудочков и магистральных сосудов.

Однако точность пренатальной диагностики определяется не только квалификацией специалиста и наличием оборудования экспертного класса,

но и тем, какие позиции используются для осмотра структур сердца при двухмерной эхокардиографии (ЭхоКГ). Так, в исследование Н. Liu и соавт. [5] чувствительность метода пренатальной диагностики составила 68,1%, а специфичность 99,9%. Показано, что чувствительность метода при осмотре только четырехкамерной проекции сердца плода составляет 48,7%, при осмотре четырехкамерной проекции сердца плода и выводных отделов желудочков – 58%, а при осмотре четырехкамерной проекции сердца плода, выводных отделов желудочков и проекции 3 сосудов – 77,1%. В работе М.С. Rossier и соавт. [6] сложные врожденные пороки (варианты единственного желудочка сердца) были диагностированы внутриутробно в 81% случаев, транспозиция магистральных артерий – в 67%. В то же время пороки сердца, при которых требуются наблюдение и лечение после рождения (аортальный стеноз, коарктация аорты, атрезия легочной артерии и аномалия Эбштейна), были выявлены лишь в 26% случаев [6]. Указанная группа пороков сопровождается быстрым развитием гемодинамических нарушений, а отсутствие своевременной пре- и постнатальной диагностики определяет высокую вероятность летального исхода в раннем неонатальном периоде. В настоящее время в нашей стране действующий протокол ультразвукового осмотра плода на 18–21-й неделе беременности включает лишь верификацию четырехкамерного среза сердца. Изменение указанного протокола в сторону обязательного осмотра выводных отделов желудочков сердца и среза через 3 сосуда позволит значительно повысить выявляемость врожденных пороков сердца.

Существует значительное число классификаций врожденных пороков сердца, наиболее важная из которых – разделение пороков с точки зрения критичности ситуации в периоде новорожденности. Следует констатировать, что понятие критического порока сердца после рождения на практике часто подменяется термином «дуктус-зависимый порок». Однако критическим врожденным пороком сердца периода новорожденности считается порок, зависящий от функционирования любых фетальных коммуникаций (как открытого артериального протока, так и открытого овального окна). Пороки сердца, зависящие от функционирования открытого артериального протока, называют дуктус-зависимыми, от функционирования открытого овального окна – форамен-зависимыми.

Нормативным документом, определяющим в нашей стране маршрутизацию беременной женщины с пороком сердца у плода в зависимости от сроков оперативной коррекции порока, служит приказ Минздрава России от 01.11.2012 № 572н (ред. от 17.01.2014). В приказе четко сформулированы сроки ультразвукового обследования женщины во время беременности. Ультразвуковой скрининг на 18–21-й неделе беременности призван выявить

«поздно манифестирующие врожденные аномалии плода». Целый ряд пороков сердца могут стать критическими в процессе внутриутробного развития, и в случае пренатального выявления врожденного порока сердца на сроке 20 нед требуется повторный осмотр плода как минимум на сроке 35–36 нед. Выявление форамен-зависимых пороков сердца определяет необходимость экспертного ЭхоКГ плода как минимум 2 раза во время беременности и обязательно на сроке 37–38 нед для прогнозирования необходимости экстренной операции атриосептостомии сразу после рождения ребенка.

В группу врожденных пороков сердца, при которых показан экстренный перевод в кардиохирургический стационар, входит большая часть таких пороков прежде всего дуктус-зависимых. Однако в приказе отсутствует понятие «форамен-зависимые пороки», при которых территориальная близость кардиохирургического стационара или возможность выполнения экстренной кардиохирургической операции в условиях перинатального центра жизненно необходима. Кроме того, один из самых фатальных врожденных пороков сердца — аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола — отнесен в группу врожденных пороков сердца, при которых требуется проведение планового оперативного вмешательства. К этой же группе относится гемодинамически значимый открытый артериальный проток у недоношенных, который не является пороком сердца у данной категории пациентов. Гемодинамически значимый открытый артериальный проток может представлять угрозу для жизни ребенка с экстремально низкой массой тела при рождении и в части случаев обуславливает необходимость экстренной хирургической коррекции. В группу врожденных пороков сердца, требующих вмешательства в первые 3 мес жизни, отнесены пороки сердца, эволюция которых в процессе внутриутробного развития может привести к критическому состоянию ребенка сразу после рождения. Родоразрешение беременной в этом случае должно осуществляться в акушерском стационаре, территориально не связанном с кардиохирургическим центром. Накопление знаний и улучшение диагностических и лечебных возможностей требует в настоящее время пересмотра ряда положений указанного приказа.

Большинство новорожденных не нуждаются в специализированной кардиохирургической помощи в первые часы после рождения. Вероятность развития того или иного состояния основывается на постнатальных наблюдениях. Пренатальная диагностика порока сердца, при котором требуется экстренная специализированная помощь после рождения или на момент пережатия пуповины, определяет необходимость планирования рождения такого пациента. Согласно рекомендациям Американской ассоциацией

кардиологов (АНА) по диагностике и лечению заболеваний сердца у плода вид порока сердца, его критичность, наличие внутриутробной декомпенсации кровообращения и аритмии, а также сопутствующих аномалий развития определяет тактику ведения беременной женщины [7]. Кроме того, в указанных рекомендациях учитываются форамен-зависимые пороки сердца, определяется перечень лечебно-диагностических процедур, которые могут потребоваться ребенку сразу после рождения, перечень специалистов для их выполнения и способ/срок родоразрешения женщины в интересах плода.

Залог успешного постнатального лечения ребенка с врожденным пороком сердца состоит не только в своевременной внутриутробной диагностике порока, но и в правильном ведении родов и раннего неонатального периода. Только координация работы гинекологов, неонатологов, кардиологов с обеспечением при необходимости интенсивной терапии, экстренного интервенционного или хирургического вмешательства позволяют в полной мере рассчитывать на хороший прогноз. Имеющиеся данные свидетельствуют, что родоразрешение в непосредственной близости от кардиохирургического стационара значительно улучшает состояние ребенка в периоде новорожденности и результаты хирургического вмешательства в случаях критических врожденных пороков сердца. Вероятность катастрофического нарушения кровообращения после рождения при выявленном пороке сердца обуславливает необходимость планирования дальнейшего ведения беременности и четкой схемы действий медицинского персонала в момент родов.

Практика показала, что пролонгирование беременности до 39 нед улучшает выживаемость новорожденных детей с врожденным пороком сердца. Не рекомендуется принимать решение о преждевременном стимулировании родовой деятельности, если речь не идет о жизненных показаниях по состоянию матери или плода. К настоящему времени необходимость или потенциальные преимущества операции кесарева сечения у женщин при выявлении порока сердца у плода убедительно не доказаны (за исключением врожденных пороков сердца с внутриутробной декомпенсацией кровообращения для повышения шанса на выживание) [8]. Тем не менее данные опубликованных исследований позволяют утверждать, что решение о родоразрешении через естественные родовые пути в большинстве случаев принимается в отсутствие информации о наличии врожденного порока сердца у плода. Рекомендации по способу родоразрешения женщины с пороком сердца плода должны найти свое место в следующих редакциях директивных документов по оказанию медицинской помощи пациентам этой категории.

Своевременная пренатальная диагностика врожденной патологии сердца позволяет не только оказать адекватную терапевтическую и хирургическую помощь, но и минимизировать осложнения, возникающие на любом этапе лечения ребенка после рождения. Постнатальная диагностика пороков сердца крайне важна с точки зрения большого вклада этой проблемы в структуру ранней неонатальной и младенческой смертности. В этом аспекте крайне важным представляется выделение критических форм пороков сердца периода новорожденности, определяющих летальность в первые сутки и недели после рождения.

Ретроспективное исследование всех грудных детей с врожденным пороком сердца в Великобритании показало, что стандартное клиническое обследование новорожденного не позволяет выявить половину всех случаев пороков сердца, а в возрасте 6 нед жизни пропускается  $\frac{1}{3}$  всех пороков [9]. Трудности в диагностике врожденных пороков сердца обусловлены минимальной клинической картиной на начальном этапе заболевания. Умеренный цианоз у новорожденного может не насторожить даже опытного врача. У детей с умеренной гипоксемией и насыщением кислородом артериальной крови от 80 до 95% отсутствует видимый цианоз кожных покровов и слизистых оболочек [10]. Частота выслушивания шума в сердце во время обследования новорожденного колеблется от 0,6 до 4,2% [11]. Наличие шума в сердце ассоциируется с врожденным пороком сердца в 54% случаев [12]. Однако при сложных пороках шум выслушивается достаточно редко, что особенно характерно для атрезии клапанов, транспозиции магистральных артерий без септального дефекта. Кроме того, шум начинает выслушиваться после падения легочного сопротивления, которое возникает со 2-й недели жизни и происходит вне стационара. Важнейшими факторами, определяющими несвоевременную диагностику врожденных пороков сердца, служат вид порока сердца, компетентность персонала и ранняя выписка из родильного дома [13].

С учетом высокой частоты летальных исходов, обусловленной поздней диагностикой критических форм врожденных пороков сердца, в настоящее время все большее внимание уделяется внедрению неонатального скрининга на выявление указанных видов пороков. В 2009 г. консенсусом Американской ассоциации кардиологов была продемонстрирована высокая эффективность двухзонного пульсоксиметрического скрининга для выявления критических бессимптомных врожденных пороков сердца у новорожденных и опубликован протокол проведения скрининга [14]. Выполненный в 2018 г. систематический обзор специалистами Кохрейновского общества подтвердил необходимость введения двухзонного пульсоксиметрического скрининга у новорожденных [15]. В большинстве североамерикан-

ских штатов, а также в Дании, Финляндии, Швеции и Норвегии пульсоксиметрический скрининг на критические пороки сердца периода новорожденности введен на национальном уровне.

В Москве по инициативе перинатального центра при ГKB №67 информационное письмо о необходимости скрининга на критические врожденные пороки сердца впервые было опубликовано в 2009 г., а расширенные методические рекомендации — в 2012 г. [16]. Скрининг включал не только проведение двухзонной пульсоксиметрии, но и оценку периферической пульсации и артериального давления. В настоящее время скрининг проводится в акушерских стационарах Москвы, Московской области, Калуги, Уфы, Воронежа, Казани, Екатеринбурга и других городов. Однако следует признать отсутствие унифицированного протокола, единых сроков и объема скрининга. Неонатальный скрининг на критические врожденные пороки сердца не закреплен законодательно приказом Минздрава РФ.

Проведенное в 2016 г. исследование M.S. Engel и соавт. [17] продемонстрировало ограниченность изолированного пульсоксиметрического скрининга в выявлении целого ряда критических врожденных пороков сердца. Так, к врожденным порокам сердца с низкой вероятностью выявления этим методом относятся аортальный стеноз с открытым артериальным протоком, стеноз легочной артерии и полная форма атриовентрикулярной коммуникации. Существует целый ряд пороков сердца, которые НЕВОЗМОЖНО выявить путем пульсоксиметрического скрининга. К ним относятся коарктация аорты без открытого артериального протока, аномалия Эбштейна без право-левого сброса, аортальный стеноз без открытого артериального протока и другие врожденные пороки сердца с лево-правым сбросом крови [17]. Чаще других пропускается коарктация аорты: по данным С. Peterson и соавт. [13], 62% случаев остаются нераспознанными на этапе акушерского стационара. Ложноотрицательный результат скрининга при указанных видах пороков сердца обусловлен особенностями гемодинамики порока, не зависящей от сброса венозной крови в артериальную на постдуктальном уровне, на выявление которой и направлен пульсоксиметрический скрининг. Учитывая изложенное, при введении скрининга в Российской Федерации следует опираться не только на данные двухзонной пульсоксиметрии, но и на оценку системной гемодинамики путем определения периферической пульсации и уровня систолического артериального давления [18].

Опубликованные в настоящее время клинические рекомендации по ведению детей с врожденным пороком сердца рассматривают лишь лечебно-диагностические мероприятия в предоперационном периоде, показания и виды хирургической коррекции. Информация относительно дальнейшего ведения



и наблюдения больных данной категории отсутствует, а преемственность оказания помощи не определена [19, 20]. Относительно невысокий уровень внутриутробной диагностики врожденных пороков сердца и большой вклад патологии в структуру младенческой смертности требует введение тотального неонатального скрининга на критические врожденные пороки сердца. Выявление порока сердца путем пренатальной диагностики и постнатальное оказание высокотехнологичной помощи недостаточны для полноценного выздоровления пациента. Указанным больным требуются длительное диспансерное наблюдение и реабилитация, особенно детям с гемодинамической коррекцией порока. Не разработаны вопросы вскармливания пациентов 1-го года жизни с врожденным пороком сердца, вплоть до настоящего времени не сформулированы единые подходы к физическим нагрузкам в пред- и послеоперационном периоде, отсутствуют унифицированные подходы к амбулаторному наблюдению больных (включая частоту осмотров, регламентацию диагностических процедур).

Еще одна немаловажная проблема — отсутствие регистра больных с сердечно-сосудистой патологией, что не позволяет четко определить необходимый объем кардиологической и кардиохирургической помощи, а также оценить экономические затраты на ее оказание.

В настоящее время в России накоплен значительный опыт диагностики и лечения сердечно-сосудистой патологии в детском возрасте, построены перинатальные и кардиохирургические центры, закуплено дорогостоящее высокотехнологичное оборудование. В настоящей статье затронута лишь часть имеющихся проблем. Отдельную тему представляют диагностика

и лечение нарушений ритма сердца и проводимости у детей. Детская аритмология имеет свои достижения и ограничения, сложности и перспективы развития, которые будут рассмотрены в следующей статье.

Для оказания своевременной пре- и постнатальной адекватной медицинской помощи требуются дополнительное образование медицинских работников в вопросах детской кардиологии, принятие целого ряда клинических рекомендаций и протоколов ведения пациентов, адаптация приказов под новые условия работы. Введение понятия «перинатальная кардиология» позволит проводить соответствующее обучение детских кардиологов в рамках последипломного образования, повысив, таким образом, уровень оказания помощи на антенатальном этапе, что в конечном счете позволит добиться снижения перинатальных потерь. В курс обучения детского кардиолога в обязательном порядке должно входить изучение основ гемодинамики плода, особенностей фетального и неонатального кровообращения при различных видах врожденных пороков сердца и их возможной эволюции в процессе внутриутробного развития.

Необходимо подчеркнуть, что проблема требует комплексного решения и взаимодействия большого числа специалистов, включая в первую очередь акушеров-гинекологов, неонатологов и педиатров, а также детских кардиологов. Фетальная и неонатальная кардиология развиваются семимильными шагами, закладывая основы для оказания высококвалифицированной помощи пациентам так же как нормальное развитие плода и новорожденного ребенка определяет будущее полноценное существование человека и здоровое общество.

## ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. Под ред. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016; 24–40. [Pediatric heart surgery: a guide for doctors. L.A. Bokerija, K.V. Shatalov (eds). Moscow: NCSSH im. A.N. Bakuleva, 2016; 24–40. (in Russ)]
2. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016; 228 [Bokerija L.A., Gudkova R.G. Cardiovascular Surgery. Diseases and congenital anomalies of the circulatory system. Moscow: NCSSH im. A.N. Bakuleva, 2016; 228. (in Russ)]
3. Frommelt M.A. Challenges and controversies in fetal diagnosis and treatment: hypoplastic left heart syndrome. Clin Perinatol 2014; 41(4): 787–798. DOI: 10.1016/j.clp.2014.08.004
4. Quartermain M.D., Pasquali S.K., Hill K.D., Goldberg D.J., Huhta J.C., Jacobs J.P. et al. Variation in Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease in Infants. Pediatrics 2015; 136(2): e378–e385. DOI: 10.1542/peds.2014–3783
5. Liu H., Zhou J., Feng Q.-L., Gu H.-T., Wan G., Zhang H.M. et al. Fetal echocardiography for congenital heart disease diagnosis: a meta-analysis, power analysis and missing data analysis. Eur J Prev Cardiol 2015; 22(12): 1531–1547. DOI: 10.1177/2047487314551547
6. Rossier M.C., Mivelaz Y., Addor M.C., Sekarski N., Meijboom E.J., Vial Y. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease in regional controlled case study. Swiss Med Wkly 2014; 144: w14068. DOI: 10.4414/smww.2014.14068
7. Donofrio M.T., Moon-Grady A.J., Hornberger L.K., Copel J.A., Sklansky M.S., Abuhamad A. et al. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation 2014; 129(21): 2183–2242. DOI: 10.1161/01
8. Parikh L.I., Grantz K.L., Iqbal S.N., Huang C.C., Landy H.J., Fries M.H. et al. Neonatal outcomes in fetuses with cardiac anomalies and the impact of delivery route. Am J Obstet Gynecol 2017; 217: e1–12. DOI: 10.1016/j.ajog.2017.05.049
9. Wu M.H., Chen H.C., Lu C.W., Wang J.K., Huang S.C., Huang S.K. Prevalence of congenital heart disease at live birth in Taiwan. J Pediatr 2010; 156(5): 782–785. DOI: org/10.1016/j.jpeds.2009.11.062
10. Карпова А.Л., Бокерия Е.Л., Николаева Т.Н., Спивак Е.М., Карпов Н.Ю., Мостовой А.В., Марасина А.В. Скрининг сатурации крови кислородом как метод выявления врожденных пороков сердца у новорожденных: современные подходы, проблемы, мнения. Детские болезни сердца и сосудов 2015; 4: 29–37. [Karpova A.L., Bokerija E.L.,

- Nikolaeva T.N., Spivak E.M., Karpov N.Yu., Mostovoj A.V., Marasina A.V. Screening blood oxygen saturation as a method for detecting congenital heart defects in newborns: current approaches, problems, opinions. *Detskije bolezni serdca i sosudov* 2015; 4: 29–37. (in Russ)]
11. Mahle W.T., Newburger J.W., Matherne G.P., Smith F.C., Hoke T.R., Koppel R. et al. Role of Pulse Oximetry in Examining Newborns for Congenital Heart Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2009; 120: 447–458. DOI: 10.1542/peds.2009-1397
  12. Teitel D. Recognition of Undiagnosed Neonatal Heart Disease. *Clin Perinatol* 2016; 43(1): 81–98. DOI: 10.1016/j.clp.2015.11.006
  13. Peterson C., Ailes E., Riehle-Colarusso T., Oster M.E., Olney R.S., Cassell C.H. et al. Late Detection of Critical Congenital Heart Disease Among US Infants: Estimation of the Potential Impact of Proposed Universal Screening Using Pulse Oximetry. *JAMA Pediatr* 2014; 168(4): 361–370. DOI: 10.1001/jamapediatrics.2013.4779
  14. Dawson A.L., Cassell C.H., Riehle-Colarusso T., Grosse S.D., Tanner J.P., Kirby R.S. et al. Factors Associated With Late Detection of Critical Congenital Heart Disease in Newborns. *Pediatrics* 2013; 132(3): e 604–611. DOI: 10.1542/peds.2013-1002
  15. Plana M.N., Zamora J., Suresh G., Fernandez-Pineda L., Thangaratinam S., Ewer A.K. Diagnostic accuracy of pulse oximetry screening for critical congenital heart defects. *Cochrane Database Syst Rev* 2018; 3: CD011912. DOI: 10.1002/14651858
  16. Школьников М.А., Бокерия Е.Л., Дегтярева Е.А., Ильин В.Н., Шарыкин А.С. Неонатальный скрининг с целью выявления критических врожденных пороков сердца. Методические рекомендации. М.: М-Арт, 2012; 36. [Shkol'nikova M.A., Bokerija E.L., Degtjareva E.A., Il'in V.N., Sharykin A.S. Neonatal screening to identify critical congenital heart defects. Guidelines. Moscow: M-Art, 2012; 36. (in Russ)]
  17. Engel M.S., Kochilas L. Pulse oximetry screening: a review of diagnosing critical congenital heart disease in newborns. *Medical Devices* 2016; 9: 199–203. DOI: 10.2147/meder.s102146
  18. Карпова А.Л., Бокерия Е.Л., Николаева Т.Н., Спивак Е.М., Мостовой А.В., Марасина А.В. Скрининговые технологии выявления врожденных пороков сердца у новорожденных. Неонатология: новости, мнения, обучение 2016; 2: 40–49. [Karpova A.L., Bokerija E.L., Nikolaeva T.N., Spivak E.M., Mostovoj A.V., Marasina A.V. Screening technologies for the detection of congenital heart defects in newborns. *Neonatologija: novosti, mneniya, obuchenie* 2016; 2: 40–49. (in Russ)]
  19. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. Союз педиатров России, Ассоциация детских кардиологов России. 2015. <http://www.pediatr-russia.ru> [Federal clinical guidelines for medical care for children with congenital heart disease. Union of pediatricians of Russia, Association of pediatric cardiologists of Russia. 2015. <http://www.pediatr-russia.ru> (in Russ)]
  20. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2014; 342. [Clinical guidelines for the management of children with congenital heart disease. L.A. Bokerija (ed.). Moscow: NCSSH im. A.N. Bakuleva, 2014; 342. (in Russ)]

Поступила: 20.03.19

Received on: 2019.03.20

**Конфликт интересов:**

Автор данной статьи подтвердил отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

**Conflict of interest:**

The author of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.