

## КАРДИОХИРУРГИЧЕСКИЙ ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СИНДРОМОМ ДАУНА

Мокрик И.Ю., Коваль А.П.<sup>1</sup>, Новак А.А., Карташова О.С., Нечипорчук А.В., Конов В.Г.,  
Володин В.В., Климанский Р.П., Сидорова О.Д.

*ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии имени В.К. Гусака НАМН»  
(Донецк)*

<sup>1</sup>*Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького*

Представлен анализ медицинских данных 34 детей с синдромом Дауна и врождёнными пороками сердца. Среди обследованных детей у 78,8% (n=27) выявлены сложные комбинированные ВПС, при этом 82,4% (n=28) имели легочную гипертензию, 61,7% (n=21) – недостаточность кровообращения 2а ст. Было прооперировано 28 пациентов (82,4%). Операции с искусственным кровообращением выполнены 26 детям (92,8%), из них: у 57,6% (n=15) произведена пластика септальных дефектов (в т.ч. с закрытием ОАП), у 42,3% (n=11) – радикальная коррекция АВСД. Осложнения возникли у 20,6% (n=7), летальный исход наступил у 3 пациентов (10,7%).

**Ключевые слова:** *врождённые пороки сердца, синдром Дауна, кардиохирургия.*

Изменение количества и структуры хромосом отмечается у 1% новорождённых [1, 2]. Синдром Дауна (СД) относится к заболеваниям, которые являются следствием хромосомных и генных мутаций [2]. Наиболее частая сопутствующая патология при СД – врожденные пороки сердца (50–60%) [2, 3, 4]. Аномалии развития сердечно-сосудистой системы являются ведущей причиной смерти у этого контингента детей в первые два года жизни [2, 5, 6]. В настоящее время актуальным является решение вопроса об оптимизации хирургической коррекции врождённых пороков сердца у детей с синдромом Дауна и детерминации сроков ее проведения в связи с наличием сопутствующей патологии других органов и систем, обусловленных хромосомным дисбалансом организма.

**Целью** нашего исследования явилось улучшение непосредственных и отдалённых результатов хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей с синдромом Дауна.

**Материалы и методы.** Были проанализированы медицинские данные 34 последовательных пациентов с синдромом Дауна в возрасте от 4 мес. до 18 лет (средний возраст – 20±2 мес.), находившихся в отделении детской кардиохирургии, кардиологии и реабилитации ГУ «ИНВХ им. В.К. Гусака НАМН» с сентября 2008 г. по январь 2013 г. Был выполнен анализ первичной медицинской документации, сбор анамнеза, проведены инструментальные (ЭКГ, эхокардиография) и лабораторные методы обследования, оценка интраоперационных показателей, мониторинг послеоперационного периода.

**Результаты.** Структура мальформаций обследованных пациентов представлена следующими данными: 29,0% (n=11) имели комбинацию атриовентрикулярного септального дефекта (АВСД) и ОАП, 23,5% (n=8) – ДМПП и ОАП, у 11,7% (n=4) документирован АВСД, ещё у 11,7% (n=4) – ДМЖП, у 5,9% (n=2) установлено сочетание ДМЖП и ОАП, по 1 пациенту (2,9%) имели: комбинацию единственного желудочка сердца с атрезией трикуспидального клапана и ДМПП, АВСД в сочетании со стенозом клапана легочной артерии и ОАП, ДМЖП и ДМПП и ОАП, ДМПП, ОАП. Легочная гипертензия кон-

статирована у 82,4% (n=28) обследованных, при этом высокую (более 75,0% от системного АД) имели 35,7% (n=12). У всех детей установлена сердечная недостаточность, у 61,7% (n=21) документирована НК 2а ст., у 32,4% (n=11) – НК1 ст. и у 5,9% (n=2) – НК2.

По данным медицинской документации, акушерский анамнез осложнён у 82,4% (n=28), при этом наиболее часто беременность протекала на фоне: угрозы прерывания (у 41,2%), инфекционных заболеваний (у 26,5%). Сопутствующую патологию имели 94,1% (n=32). В течение дооперационного периода 61,7% (n=21) принимали стандартную терапию: сердечные гликозиды, диуретики, ингибиторы АПФ, препараты калия и магния. Зондирование полостей сердца было выполнено 7 пациентам (20,6%).

Было прооперировано 82,4% (n=28). Операции с искусственным кровообращением выполнены 26 пациентам (92,8%), из них: 57,6% (n=15) произведена пластика септальных дефектов (в т.ч. с закрытием ОАП), 42,3% (n=11) – радикальная коррекция АВСД. Средний возраст детей, которым выполнена указанная операция, составил  $6 \pm 1$  мес., пластика дефектов –  $12 \pm 3$  мес.

В раннем послеоперационном периоде симпатомиметики принимали 82,1% (n=23), стимуляция диуреза требовалась 96,4% (n=27). Антибактериальная терапия: 46,4% (n=13) – принимали 1 препарат, 39,3% (n=11) – комбинацию из 2, 7,1% (n=2) – из 3 и более.

Анализ лабораторных данных в раннем послеоперационном периоде представлен на рис. 1.

Осложнения возникли у 20,6% (n=7). ДВС-синдром имели 4 пациента, пневмонию – 1 чел., хилоторакс – 1 чел., и ещё у 1 чел. документировано сочетание пневмонии и полисерозита.

Средняя продолжительность нахождения в отделении интенсивной терапии у детей с АВСД составила 6 дней, с септальными дефектами – 4 дня, а послеоперационного периода в целом у детей после РК АВСД – 9 дней, пластики ДМЖП/ДМПП – 8 дней.

Летальный исход наступил у 3 пациентов (10,7%). Причинами смерти являлись: легочно-гипертензионный криз на фоне супрасистемной легочной гипертензии; сепсис; ДВС-синдром.

**Выводы.** Дети с синдромом Дауна имеют преимущественно сложные комбинированные врождённые пороки сердца с недостаточностью кровообращения 2а ст., легочной ги-

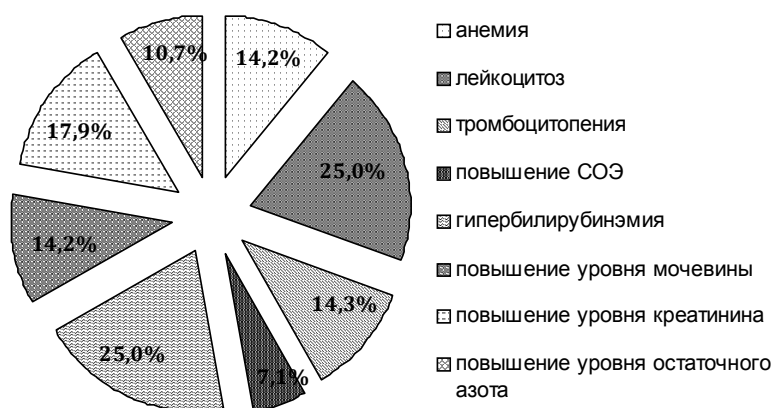


Рис. 1. Изменение лабораторных показателей крови у детей (n=28) в раннем послеоперационном периоде

пертензією, ускладнений акушерський анамнез і тяжелу супутуючу патологію, що може усугубляти течення як інтраопераційного етапу, так і післяопераційного. Операційна корекція ВПС у такого контингенту дітей може проводитися при допомозі стандартних хірургічних і терапевтичних методик з хорошими результатами.

### **Література**

1. Кулікова Н.А., Ковальчук Л.Є. Медична генетика. – Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. – С. 107–109.
2. Бигунок Т.В. Сучасні погляди на причини і фенотипічні прояви синдрому Дауна // Здобутки клінічної і експериментальної медицини. – 2008. – № 1. – С. 7–11.
3. Кузьміна Н.С., Ушенкова Л.И., Шагірова Ж.М. і др. Генний поліморфізм у пацієнтів з синдромом Дауна // Журнал неврології і психіатрії. – 2009. – Т. 109. – № 4. – С. 50–54.
4. Задко Т.И., Туманян М.Р., Левченко Е.Г. Синдром Дауна в поєднанні з повною атриовентрикулярною комунікацією: актуальність, діагностика, супутуюча патологія, анатомія, особливості природного течення, результати хірургічного лікування // Дитячі хвороби серця і судин. – 2005. – № 6. – С. 10–18.
5. Ali S.K. Cardiac abnormalities of Sudanese patients with Down's syndrome and their short-term outcome // Cardiovasc. J. Afr. – 2009, Mar-Apr. – Vol. 20 (2). – P. 112–5.
6. Vida V.L., Barnoya J., Larrazabal L.A., Gaitan G., de Maria Garcia F., Castaceda A.R. Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala // Cardiol. Young. – 2005, Jun. – Vol. 15 (3). – P. 286–90.

## **КАРДІОХІРУРГІЧНИЙ ДОСВІД ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ І СИНДРОМОМ ДАУНА**

**Мокрик І.Ю., Коваль О.П., Новак А., Карташова О.С., Нечіпорчук А.В., Конов В.Г., Володін В.В., Кліманський Р.П., Сидорова О.Д.**

Наведено аналіз медичних даних 34 дітей із синдромом Дауна та вродженими вадами серця. Серед обстежених дітей у 78,8% (n=27) виявлені складні комбіновані вроджені вади серця, при цьому 82,4% (n=28) мали легеневу гіпертензію, 61,7% (n=21) – недостатність кровообігу 2а ст. Було прооперовано 28 дітей (82,4%). Операції зі штучним кровообігом виконано 26 пацієнтам (92,8%), з них: у 57,6% (n=15) проведена пластика септальних дефектів (у т.ч. із закриттям ОАП), у 42,3% (n=11) – радикальна корекція АВСД. Ускладнення виникли у 20,6% (n=7). Померло 3 дитини (10,7%).

**Ключові слова:** *вроджені вади серця, синдром Дауна, кардіохірургія.*

## **CARDIAC SURGICAL TREATMENT EXPERIENCE OF CONGENITAL HEART LESIONS WITH DOWN SYNDROME**

**Mokrik I.Yu., Koval A.P., Novak A.A., Kartashova O.S., Nechiporchuk A.V., Konov V.G., Volodin V.V., Klimanskyi R.P., Sydorova O.D.**

The analysis of 34 children with Down's syndrome and congenital heart disease dates is presented in this article. Among the surveyed children 78.8% (n=27) had complex combined CHD, while 82.4% (n=28) had pulmonary hypertension, 61.7% (n=21) – circulatory failure of IIa degree. Surgery was performed – 82.4% (28 pts.), cardiopulmonary bypass were made 92.8% (n=26). Plastic of septal defects (including the closure of a PDA) performed to 57.6% (15 pts.), total correction of AVSD – 42.3% (11 pts.). Complications occurred in 20.6% (n=7), death in 3 patients (10.7%).

**Key words:** *congenital heart disease, Down's syndrome, cardiosurgery.*