

УДК: 053.2 – 089.168 : 616.83

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2010

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ З СИНДРОМОМ ДАУНА

Галаган В.О., Руденко Н.М., Козелкова М.Б., Калашникова Р.В., Куракова В.В., Кульбалаєва Ш.А., Циганкова М.А., Радзиховська О.В., Ємець І.М.

Спеціалізований медико-генетичний центр Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України, м. Київ
ДУ Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії МОЗ України, м. Київ

РЕЗЮМЕ

В статті представлені дані результатів роботи двох межрегіональних центрів – генетичного і кардіохірургічного, по оказанню спеціалізованої допомоги дітям з синдромом Дауна. Медико-генетичне консультування і обстеження проведено у 78 новонароджених г. Києва, родившихся в 2008 – 2009 гг. Проведен аналіз результатів хірургічного лікування вроджених пороков серця у 99 дітей з синдромом Дауна, охарактеризована структура пороков серця.

Ключевые слова: діти, вроджені пороки серця, діагностика, лікування.

SUMMARY

In the article are presented results of analysis of work of the medical genetics center and the cardio surgeon center on providing of the specialized help children with Down syndrome. Medical genetic counseling and checkup is conducted for 78 newborn children from Kiev which was born in 2008-2009. The analysis of effective surgical treatment congenital heart diseases is realized for 99 children with Down syndrome. The structure of congenital heart diseases is characterized.

Key words: children, congenital heart diseases, diagnostics, surgical treatment.

Вроджені вади серця (ВВС), як найбільш поширені дефекти серед вад розвитку у дітей раннього віку, застосовують уваги та вивчення етіологічних факторів, методів діагностики, хірургічної корекції і реабілітації.

За даними реєстрів EUROCAT частота ВВС знаходиться в межах 59 випадків на 10000 живонароджених, випадків фетальної смерті після 20 тижнів гестації, а також індукованих за медичними показаннями плодів, які обумовлюють біля 40% перинатальних втрат [1].

Актуальність проблеми обумовлена також і тим, що у віковій структурі смертності від вроджених аномалій серцево-судинної системи переважають діти першого року життя, серед яких біля 50% – новонароджені [2].

Одним із етіологічних факторів ВВС є хромосомна патологія, що вказує на необхідність проведення медико-генетичного консультування (МГК) усіх дітей з серцево-судинними вадами. Враховуючи наявність різних форм ВВС у дітей, незалежно від етіологічного фактору (генного чи хромосомного походження), актуальним є визначення необхідності оперативного втручання, його об'єму та термінів виконання.

За даними особистих досліджень питома вага вад серця у новонароджених з множинними вадами та синдромом Дауна складає третю частину (32,76% та 38,14% відповідно), визначення структури та етіології яких потребує використання складних методів діагностики та синдромологічного підходу під час проведення МГК [3].

На сьогодні спеціалізована допомога дітям різного віку з ВВС представлена широким діапазоном лікарів такого профілю як: ультразвукова, пре- та постнатальної діагностика, генетика, кардіологія та кардіохірургія, анестезіологія та ін., сумісна дія яких направлена на ранню діагностику та лікування.

Мета даного дослідження полягала у проведенні аналізу показників роботи медико-генетичного центру (МГЦ) та ДУ Науково-практичного медичного центру дитячої кардіології і кардіохірургії (ДУ НПМЦДКК) щодо надання спеціалізованої допомоги дітям з синдромом Дауна.

Для досягнення поставленої мети вирішували такі задачі:

- визначення частоти синдрому Дауна серед новонароджених м. Києва;
- визначення питомої ваги та структури ВВС серед дітей з синдромом Дауна;
- аналіз даних структури ВВС у дітей з синдромом Дауна, яким проведено хірургічне лікування.

Робота виконувалась на базі МГЦ Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» (НДСЛ) і ДУ НПМЦДКК МОЗ України за період 2008 – 2009 рр.

МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ

МГК на основі проспективних досліджень та обстеження були проведені у 78 дітей в неонатальному періоді з синдромом Дауна, які народилися в м. Києві за період 2008 – 2009 рр. Проаналізовано структуру ВВС у 99 дітей з різних областей України з синдромом Дауна, у яких було проведено хірургічне лікування за період 2008 – 2009 рр. Вікова структура прооперованих дітей знаходилась в межах від 3 місяців до 11 років.

В роботі були використані як генетичні методи, а саме, клініко-генеалогічний, цитогенетичний, так і параклінічні та інструментальні. МГК проводилося поетапно: пологовий будинок, МГЦ до і після обстеження, в т.ч. в кардіоцентрі. Цитогенетичні дослідження виконувалися за стандартною методикою (G-метод диференційного фарбування хромосом) [4].

Для обстеження дітей, в т.ч. діагностики ВВС, використовувалось обладнання експерт-класу:

- ультразвукове дослідження проводилось на апаратах SONOS 5500 і 7500 (Philips);
- комп'ютерна томографія з контрастною ангіографією Somatom sensation (Siemens);
- магнітно-резонансна томографія Magnetom Avanto (Siemens);
- цитогенетичне дослідження за допомогою світлового мікроскопу Nikon Eclips E 400.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Враховуючи літературні дані та результати попередніх досліджень, вважали за доцільне визначити частоту синдрому Дауна серед популяції новонароджених м. Києва. За даними особистих попередніх досліджень частота синдрому Дауна серед новонароджених м. Києва за період 2003 – 2006 рр. склала в середньому 1,1 : 1000 [4]. За період дослідження 2008 – 2009 рр. частота даного синдрому серед живо народжених м. Києва склала 1 : 1000. Слід зазначити, що медико-генетичним консультуванням було охоплено 98% від усіх дітей з синдромом Дауна, які народилися в пологових стаціонарах м. Києва. Відсутність статистично достовірних змін показника частоти за останні сім років вказує на необхідність обов'язкового проведення пренатальних скринуючих програм серед вагітних та надання їм своєчасної медико-генетичної допомоги. У підтвердження вищесказаного говорить вікова структура жінок, які народили дитину з синдромом Дауна. За період дослідження питома вага віку жінок пробанда в межах 18-34 років відповідала в середньому 64%, тобто більша половина з них за віком не знаходилась в групі ризику. Щодо статі пробанда, слід вказати на незначну перевагу хлопчиків: в 2008 році їх питома вага склала 60%, в 2009 році – 52% від усіх пацієнтів.

В МГЦ цитогенетичні обстеження пробандів проведені в 75% випадків. У інших дітей з синдромом Дауна (25%) каріотип був визначений в інших діагностичних закладах.

Верифікація усіх ВВС у дітей з синдромом Дауна проводилася лікарями-кардіологами як в пологовому будинку, в разі тяжкості стану дитини, так і на базі ДУ НІМЦДКК з використанням сучасного обладнання. В 2008 році питома вага ВВС у новонароджених з синдромом Дауна відповідала 35,6%, в 2009 р. – 33,3%. Отримані результати можуть бути обумовлені наявністю ВВС, які діагностуються в більш старшому віці. Найбільшу кількість серед усіх ВВС у пацієнтів склали атріо-вентрикулярна комунікація (АВК), збалансована форма – 57%, що відповідає даним інших авторів [2], та дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП) – 30%.

На базі ДУ НІМЦДКК МОЗ України за період 2008 – 2009 рр. хірургічне лікування вроджених вад серця виконано 99 дітям з синдромом Дауна віком від 3 місяців до 11 років, з масою тіла від 4 до 35 кг, які поступали з усіх областей України. Осіб чоловічої статі було 55 (55,6%), жіночої – 44 (44,4%). Основна ВВС, яка була діагностована у цього контингенту хворих це повна АВК – 50 випадків (50,5%), при чому у 2 дітей вада поєднувалася з коарктацією аорти. У 23 923,2%0 дітей виявлені ДМШП з високою легеневою гіпертензією, у 10 (10,1%) – тетрада Фалло (ТФ), в т.ч. у 2 в поєднанні з повною АВК, у 9 (9,1%) було подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (ПВМС від ПШ) з легеневою гіпертензією, у 1 хворого також в поєднанні з повною АВК. Значно рідше у пацієнтів з синдромом Дауна зустрічалася відкрита артеріальна протока (ВАП), лише у 5 (5,1%) хворих; атрезія легеневої артерії (АЛА) з ДМШП – у 1 (1%), вторинний дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП) – у 1 (1%).

99 хворим було виконано 112 оперативних втручань, 69 (61,6%) – з штучним кровообігом, 43 (38,4%) – по „закритій” методиці. Радикальна корекція вади була проведена 72 (72,7%) хворим, в т.ч. 59 пацієнтам – первинна: радикальна корекція повної АВК – 25, ДМШП – 17, ПВМС від ПШ – 4, ТФ – 5, ДМПП – 1, ВАП – 5, інші – 2; 13 хворим – радикальна корекція після паліативних втручань, таких як звужування легеневої артерії, накладання системно-легеневих анастомозів. Серед 38 паліативних втручань по „закритій” методиці найчастіше виконувалось звужування легеневої артерії – у 32 хворих, в т.ч. у 2 проводилась ще й пластика коарктації аорти, накладання системно-легеневих анастомозів у 6 пацієнтів. Крім того, 2 хворим була виконана повторна пластика мітрального клапана через 1 і 3 роки після радикальної корекції повної АВК.

Отримані позитивні результати хірургічного лікування ВВС у дітей з синдромом Дауна. Не дивлячись на складність вад у оперованого контингенту хворих, в післяопераційному періоді померла 1 дитина. Післяопераційна летальність склала 1%. Причиною смерті була дихальна недостатність, зумовлена пневмонією.

Однак, діти з синдромом Дауна та вадами розвитку серцево-судинної системи мають особливості на всіх етапах надання кардіохірургічної допомоги і вимагають дотримання певних протоколів анестезіологічного забезпечення та періопераційного ведення.

ВИСНОВКИ

1. Частота синдрому Дауна серед живонароджених м. Києва за період дослідження 2008 – 2009 рр. склала 1:1000.

2. Питома вага ВВС у новонароджених з синдромом Дауна в середньому склала 34% і вказує на необхідність проведення ехокардіографічних досліджень у таких дітей і після неонатального періоду.

3. В структурі ВВС у новонароджених з синдромом Дауна переважає АВК – 57% та ДМШП – 30%. Серед прооперованих пробандів різного віку питома вага АВК склала 50%, ДМШП – 23%; отримані дані потребують подальшого вивчення в часі.

4. Дітям з синдромом Дауна в більшості випадків можливе проведення радикальної корекції ВВС (72%) при необхідному дотриманні певних протоколів анестезіологічного забезпечення та періопераційного ведення.

ЛІТЕРАТУРА

1. EUROCAT Report and Surveillance of Congenital Anomalies in Europe, 1980 – 1999/ Ed. by EUROCAT Working Group. – Northern Ireland: University of Ulster, 2000. – 280 p.
2. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. – М., 2002. – 330с.
3. Медико-генетичне консультування новонароджених з уродженими вадами серцево-судинної системи: популяційна частота, чинники ризику їх виникнення/ Галаган В.О., Жежера В.М., Тимченко О.І. та ін./ Медичні перспективи. – 2003. – Т.VIII, №4. – С.85-89.
4. Зерова-Любимова Т.Е., Горovenko Н.Г. Цитогенетичні дослідження хромосом людини. – Київ, 2003. – 23 с.
5. Галаган В.О., Щербак Ю.О., Радзіховська О.В. та ін. Надання медико-генетичної допомоги дітям з синдромом Дауна в умовах спеціалізованого генетичного закладу. // Матеріали IV конгресу педіатрів України „Актуальні проблеми педіатрії”. – Київ. 9 – 11 жовтня 2007 року. – С.48-49.

Поступила 15.10.2009

УДК: 613.2.032.33:616.12-007.2-053.2-089.168

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2010

ПРЕИМУЩЕСТВА РАННЕГО ЭНТЕРАЛЬНОГО ПИТАНИЯ У ДЕТЕЙ ДО 1 ГОДА ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВПС

Н.С. Яшук, С.Н. Бойко, А.С. Головенко, Я.П. Труба, В.В. Лазориниц
ГУ «НИСЦХ им. Амосова» АМН Украины

РЕЗЮМЕ

Успешное развитие кардиохирургии и возрастающая сложность оперативных вмешательств у кардиохирургических больных ставит определенные требования к разработке соответствующего реанимационного и раннего послеоперационного периода с целью повышения эффективности интенсивной терапии. Основной проблемой в отделении реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ) в послеоперационном периоде является состояние гиперкатаболизма, обусловленное оперативным вмешательством, синдромом низкого сердечного выброса (СНВБ) в раннем послеоперационном периоде и присоединившейся инфекции. Сложности перевода больных на анаболический путь метаболизма заключается в невозможности полноценного энтерального питания в раннем послеоперационном периоде, связанные с ишемией и отеком слизистой после операции с искусственным крово-