

На правах рукописи

ЗАДКО Татьяна Ивановна

**БЛИЖАЙШИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ
ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛНОЙ
ФОРМЫ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО
КАНАЛА У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С
СИНДРОМОМ ДАУНА**

14.00.06 – кардиология

14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2007

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии
им. А.Н. Бакулева РАМН

Научные руководители: Академик РАМН,
доктор медицинских наук,
профессор
Леонид Антонович Бокерия
Доктор медицинских наук
Маргарита Ролландовна Туманян

Официальные оппоненты: Доктор медицинских наук,
профессор
Вилор Тимофеевич Селиваненко
Доктор медицинских наук,
профессор
Валентина Николаевна Шведунова

Ведущая организация: НИИ Кардиологии им.
А.А. Мясникова

Защита диссертации состоится « 18 » мая 2007г. в _____ часов на заседании диссертационного совета (Д 001.015.01) при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН по адресу: индекс 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан « 4 » апреля 2007 г.

Ученый секретарь

диссертационного совета

доктор медицинских наук, профессор

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Более чем в 50 % случаев синдром Дауна сопровождается врожденной кардиальной патологией, причем наиболее часто встречается полная форма атриовентрикулярного канала (АВК) - более 40% и дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - в 25 % случаев [Козлова С.И. с соавт. 1996, Males E. et al. 1999, Скворцов И.А. 2000]. Синдром Дауна относится к группе хромосомных синдромов с множественными врожденными пороками развития. Продолжительность жизни больных с синдромом Дауна без сопутствующей врожденной патологии сердечно-сосудистой системы в среднем составляет 40 лет. После 40 лет у этих пациентов имеется потенциальная возможность, выше, чем в популяции, развития лейкозов и болезни Альцгеймера. По мнению ряда авторов [Clapp S. et al. 1990, Cohen et al. 2002] наличие ВПС является главным фактором, влияющим на продолжительность жизни детей с синдромом Дауна, особенно в течение первого десятилетия жизни. Вследствие этого 44% пациентов с синдромом Дауна погибают в младенчестве [Haworth S.G. 1986, Clapp S. et al. 1990].

Наличие данного ВПС создает неблагоприятные условия для развития сердечно-сосудистой системы внутриутробно и приводит к развитию сердечной недостаточности и водянке плода [Бураковский В.И., Бокерия Л.А. 1996, Шарыкин А.С. 2005]. Полная форма АВК характеризуется тяжелым естественным течением, что обуславливает 27% летальности у детей первых 6 месяцев жизни и 40 % - к концу первого года. Из оставшихся в живых к четырём годам умирает 10 % детей [Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. 2005]. Основными причинами смерти являются сердечная недостаточность, легочная гипертензия (ЛГ) и аритмии [Хамидов А.В. 2002, Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. 2005].

Легочная гипертензия достигает высокой степени уже к концу первого года жизни, причем, прежде всего, это касается детей с СД, а к концу второго года у этого контингента пациентов часто возникают необратимые морфологические изменения в легочных сосудах [Горбачевский С.В. 1994, Плахова В.В. 2002, Бокерия Л.А., Горбачевский С.В. 2005]. Хирургическое лечение полной формы АВК на первом году жизни позволяет остановить прогрессирование ЛГ, в связи, с чем целью исследования явился:

Сравнительный анализ результатов хирургического лечения полной формы атриовентрикулярного канала у детей первого года жизни с нормальным кариотипом и с синдромом Дауна.

Для исполнения работы нами поставлены следующие

задачи:

1. Проанализировать и сравнить результаты клинико-инструментального исследования новорожденных с полной формой атриовентрикулярного канала на фоне синдрома Дауна и нормального кариотипа.
2. Изучить особенности раннего послеоперационного периода у детей первого года жизни с полной формой атриовентрикулярного канала на фоне синдрома Дауна и нормального кариотипа.
3. Оценить влияние синдрома Дауна на течение отдаленного послеоперационного периода после хирургической коррекции полной формы атриовентрикулярного канала у детей, прооперированных на первом году жизни.
4. Проследить течение до- и послеоперационного периодов у больных с полной формой атриовентрикулярного канала на фоне синдрома Дауна и нормального кариотипа по трем периодам: период

новорожденности, грудничковый период, период раннего и дошкольного возраста.

5. Определить целесообразность и необходимость хирургического лечения полной формы атриовентрикулярного канала у детей с синдромом Дауна на первом году жизни.

Научная новизна и практическая значимость

В НЦССХ им. А.Н. Бакулева накоплен большой хирургический опыт лечения детей с СД и ВПС. Исследования по изучению результатов хирургической коррекции полной формы АВК у детей первого года жизни и СД, по оценке качества их жизни в отдаленном периоде не проводили, что и определяет научную новизну данной работы.

Проведенное исследование имеет большую практическую ценность для решения вопроса о необходимости и целесообразности хирургического лечения полной формы АВК у детей с СД. На основании проведенного исследования выработаны рекомендации по лечению этих пациентов, направленные на снижение летальности и улучшения качества жизни в отдаленном периоде.

Внедрение в практику

Материалы диссертационной работы используются в отделении интенсивной неонатальной кардиологии, отделении экстренной хирургии новорожденных, отделении реконструктивной хирургии новорожденных НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, г. Москва; в детских кардиологических отделениях ГКБ №67, г. Москва.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Обоснование необходимости ранней коррекции полной формы атриовентрикулярного канала у детей с синдромом Дауна.

2. Определение рекомендаций, направленных на снижение летальности и улучшения качества жизни в отдаленном периоде.

Апробация работы

Основные положения работы доложены на: IV Всероссийском конгрессе «Детская кардиология 2006» (Москва), на симпозиуме «Актуальные вопросы педиатрии и детской хирургии 2006» (Москва), «X Ежегодной сессии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых 2006» (Москва), «XII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов 2006» (Москва), Второй Всероссийской конференции «Актуальные вопросы кардиологии раннего детского возраста 2006» (Москва). Диссертационная работа апробирована в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 8 июня 2006 года.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 106 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов, результатов собственного исследования, обсуждения полученных данных, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Библиографический указатель включает 187 источников: 51 отечественных и 136 зарубежных. Текст иллюстрирован 24 таблицами и 11 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

За период с января 1998 по февраль 2005 гг. нами были обследованы 54 пациента первого года жизни в возрасте от 0,03 мес. до 12 мес. (в среднем $4,8 \pm 2,5$) с полной формой атриовентрикулярного канала. На основании хромосомного обследования все пациенты были разделены на две группы: 1-ая – 33 пациента с полной формой АВК в сочетании с СД и 2-ая – 21 пациент с полной формой АВК и нормальным кариотипом. Мы разделили исследование на три периода наблюдений: первый – период новорожденности (дети в возрасте от 0,03 мес. до 0,93 мес., средний возраст $0,53 \pm 0,17$), второй – грудничковый период (вышеуказанные группы детей в возрасте от 2,3 мес. до 12 мес., средний возраст $6,49 \pm 3,03$, поступившие на оперативное лечение полной формы АВК в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева), третий – период раннего и дошкольного возраста (вышеуказанные группы детей в возрасте от 20 мес. до 75 мес., средний возраст 56 ± 15).

Первый период наблюдений изучали на базе отделений НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, отделений новорожденных и отделения детей первого года жизни Перинатального кардиологического центра при ГКБ № 67 (директор – д.м.н. Адаменко А.М., зам. дир. по детству Чернявская Н.А.). При исследовании детей в обеих группах в течение первого периода наблюдения оценивали и проводили сравнительный анализ: срока беременности на момент рождения младенца; данных общеклинического обследования; данных ЭКГ и рентгенографии органов грудной клетки; показателей одномерной, двухмерной эхокардиографии и доплерэхокардиографии.

Второй период наблюдений изучали на базе НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН в отделении интенсивной неонатальной кардиологии, отделении экстренной хирургии новорожденных, отделении реконструктивной хирургии новорожденных, отделении легочной

гипертензии. При исследовании детей обеих групп в течение второго периода оценивали и проводили сравнительный анализ: сопутствующей патологии и перенесенных заболеваний в анамнезе; данных объективного обследования; данных ЭКГ и рентгенографии органов грудной клетки; показателей одномерной, двухмерной эхокардиографии и доплерэхокардиографии; данных дооперационной диагностической катетеризации сердца, которая была выполнена у 9 пациентов из 1-ой группы и у 8 из 2-ой. Объем хирургического вмешательства изучали по протоколам операции. Течение раннего послеоперационного периода изучали по реанимационным дневникам и выписным эпикризам. При сравнении и анализе течения послеоперационного периода в 1-ой и 2-ой группах оценивали: особенности и осложнения послеоперационного периода, длительность вентиляции легких в послеоперационном периоде, число дней госпитализации после операции и исход лечения. Клиническое заключение о смерти, результаты вскрытия изучали по посмертным и патологоанатомическим эпикризам.

Изучение и анализ отдаленных результатов (*третий период наблюдения*) проводили на базе отделений НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН и по анкетам, полученным от родителей, а также, из информации, полученной от кардиологов по месту жительства. Отдаленные результаты получили у 33 пациентов: у 19 детей с СД и у 14 детей с нормальным хромосомным набором. Третий период наблюдения составил от 1,7г до 6,4г (в среднем $3,5 \pm 1,0$). При этом мы рассматривали набор показателей, являющихся наиболее информативными для объективной оценки клинического состояния пациента и показателей внутрисердечной гемодинамики в отдаленные сроки после операции по поводу данного ВПС. При сравнении результатов в изучаемых группах оценивали и сравнивали: степень недостаточности митрального и

трикуспидального клапанов в отдаленном послеоперационном периоде; рецидив дефектов межпредсердной и/или межжелудочковой перегородок; степень НК по Стражеско-Василенко; повторную вальвулопластику или протезирование МК, выживаемость и летальность.

РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Сравнительная оценка клинического состояния новорожденных с полной формой АВК в сочетании с СД и новорожденных с нормальным хромосомным набором

При сравнительном анализе физического развития новорожденных обеих групп оказалось, что оно страдает уже внутриутробно – все дети с данным пороком имеют весо-ростовой показатель на нижней границе нормы (см. табл. 1).

Таблица 1

Показатели физического развития новорожденных 1-ой и 2-ой групп

ПОКАЗАТЕЛЬ	1-ая группа (n=33)	2-ая группа (n=21)	Достоверность различий между группами
Срок беременности (нед.)	38,2 ± 0,51	37,9 ± 0,34	NS
Возраст (мес.)	0,60 ± 0,20	0,61 ± 0,15	NS
Вес (кг)	3,00 ± 0,22	3,05 ± 0,16	NS
Рост (см)	51,0 ± 2,5	50,5 ± 3,2	NS
Весо-ростовой показатель (%)	60,3 ± 5,7	60,5 ± 4,5	NS

При анализе ЭКГ новорожденных из обеих групп нами были обнаружены следующие изменения: наличие левограммы в 90% и перегрузка правых отделов сердца более чем в 50% случаев. При оценке и анализе рентгенологического исследования состояния легочного рисунка и полостей сердца у новорожденных, мы в более чем 80% случаев в обеих группах наблюдали усиление легочного рисунка. Приблизительно 70% детей из каждой группы имели увеличение правых и более 50% - левых отделов сердца. Кардиоторакальный индекс был увеличен практически у всех детей. Изучив типы полной формы АВК у детей из обеих групп по данным ЭХОКГ, мы не обнаружили достоверных различий по частоте встречаемости того или иного типа. В более чем в 80% случаев в обеих группах преобладает тип «А» по классификации Раstellли. На втором месте по встречаемости в обеих группах стоит тип «С» – у 9% (3 чел.) в 1-ой группе и у 10% (2 чел.) во 2-ой. Тип «В» наблюдали только у 3% (1 чел.) в 1-ой группе и у 5% (1 чел.) во 2-ой. Результаты сравнительного анализа наиболее важных для данного порока линейных и объемных показателей правых и левых отделов сердца у детей из обеих групп показал, что уже в периоде новорожденности вне зависимости от СД происходит изменение внутрисердечной гемодинамики, что выражается в увеличении КДР и КДО левого и правого желудочков сердца и расширение ЛА (см. табл. 2,3)

Таблица 2

Линейные и объемные показатели левых отделов сердца у новорожденных 1-ой (n=33) и 2-ой (n=21) групп по данным эхокардиографии

Параметры	КДР (мм)	КСР (мм)	КДО (мл/м ²)	ФВ (%)
1-ая группа	1,63 ± 0,16	0,94 ± 0,25	45,00 ± 1,21	67,5 ± 2,3
2-ая группа	1,55 ± 0,24	0,93 ± 0,22	44,00 ± 1,3	65,7 ± 2,8
Достоверность различий между группами	NS	NS	NS	NS

Таблица 3

Линейные и объемные показатели правых отделов сердца у новорожденных 1-ой (n= 33) и 2-ой (n= 21) групп по данным эхокардиографии

Параметры	КДР (мм)	КДО (мл/м ²)	ЛА (мм)
1-ая группа	1,73 ± 0,21	53,3 ± 2,8	10,4 ± 1,1
2-ая группа	1,71 ± 0,17	50,5 ± 2,3	11,1 ± 1,2
Достоверность различий между группами	NS	NS	NS

Вскоре после рождения у всех детей из обеих групп наблюдали признаки НК и ЛГ, такие как, одышка, тахикардия, увеличение печени. Оказалось, что, несмотря на одинаковый возраст, у пациентов с полной формой АВК в сочетании с СД к концу периода новорожденности сердечная недостаточность прогрессирует быстрее, чем у детей с аналогичным пороком и нормальным хромосомным набором. Мы предполагаем, что это связано с диффузной мышечной гипотонией и слабостью соединительно-тканного аппарата, которые затрагивают все

мышцы и соединительную ткань организма. Данные представлены в таблице 4.

Таблица 4

Степень недостаточности кровообращения у новорожденных
1-ой и 2-ой групп

Недостаточность кровообращения, ст.	1-ая группа (n=33)	2-ая группа (n=21)	Достоверность различий
НК 1	24	21	$p < 0,05$
НК 2А	9	0	$p < 0,05$

Результаты обследования грудных детей с полной формой АВК в сочетании с СД и детей с нормальным хромосомным набором до операции

За время второго периода наблюдения за вышеуказанными группами детей, поступивших на хирургическое лечение ВПС, мы отметили, что все дети, вне зависимости от наличия или отсутствия СД начинают значительно отставать в весе, у них развивается гипотрофия. Наблюдается дальнейшее нарастание степени НК и ЛГ, требующие назначение дигоксина и мочегонных препаратов. Состояние всех детей при поступлении было расценено как тяжелое за счет НК. У большинства детей как из 1-ой (90%), так и из 2-ой групп (77%) при поступлении тяжесть НК соответствовала 2А степени. Спектр сопутствующей патологии был небольшим и относился, прежде всего, к детям из 1-ой группы: у них достоверно чаще отмечали врожденный стридор и узость носовых ходов, диатезы. Также у детей из 1-ой группы в 1-ом случае мы отмечали эпилепсию, в 1-ом – гипоплазию червя

мозжечка с лейкомаляцией и в 1-ом диафрагмальную грыжу. Дети из 1-ой группы до операции достоверно чаще болели острыми пневмониями. Полученные нами данные свидетельствуют, что пациенты с СД в сочетании с полной формой АВК имеют большую предрасположенность к инфекционно–воспалительным заболеваниям дыхательных путей, но в целом, тяжесть их состояния, прежде всего, обусловлена врожденным пороком сердца. Электрокардиограмма продолжает ухудшаться, нарастают признаки гипертрофии правых отделов и присоединяются признаки гипертрофии левых отделов. В нашей работе изменения на ЭКГ включали: 1) резкое отклонение ЭОС влево у 76% (25 чел.) детей из 1-ой группы и у 81% (17 чел.) из 2-ой; 2) увеличение правых отделов сердца в 100% случаев у детей из обеих групп; 3) более чем в 60% - увеличение ЛП и более чем в 70% увеличение ЛЖ у пациентов из обеих групп; 4) замедление АВ-проведения ($PQ=0,16''$) у 18% (6 чел.) из 1-ой группы и у 19% (4 чел.) из 2-ой; 5) неполную блокаду правой ножки пучка Гиса более чем в 60% случаев у обеих групп детей; 6) полную блокаду правой ножки пучка Гиса более чем у 35% пациентов в обеих группах. На рентгенограммах при данном пороке мы наблюдали: 1) в 100% случаев усиление легочного рисунка у детей из обеих групп; 2) более чем у 70% пациентов как в 1-ой, так и во 2-ой группе имели увеличение правых отделов; 3) более чем у 60% пациентов из обеих групп имели увеличение левых отделов; 4) средние значения кардиоторакального индекса и индекса Мура были более 60% и 40% соответственно у детей в обеих группах. Всем детям на дооперационном этапе производили забор капиллярной крови для исследования газового состава. Считают, что дети с СД страдают рецидивирующими инфекционно-воспалительными заболеваниями верхних дыхательных путей и имеют склонность к прогрессирующему заболеванию легочных

сосудов, особенно при полной форме АВК. Следовательно, мы могли бы ожидать, что в газовом составе капиллярной крови у детей с СД должны присутствовать гиперкарбия и респираторный ацидоз. Однако, в нашем исследовании, изменения газового состава крови как у детей в сочетании СД с полной формой АВК, так и у детей с аналогичным пороком без СД соответствовали степени тяжести нарушения гемодинамики при этом ВПС. При ЭХОКГ исследовании в 3 случаях (9%) из 1-ой группы и в 11 случаях (52%) из 2-ой наблюдали дополнительные аномалии левого АВ-компонента и его структур. При этом потенциально парашютообразный МК наблюдали в 33% случаев у детей без СД. Вариантами потенциально парашютообразного МК у детей из 1-ой группы были: удвоение МК в 1-ом случае и единственная ПМ в ЛЖ в 2-х случаях. У детей из 2-ой группы: удвоение МК в 2-х случаях, единственная ПМ в ЛЖ в 3-х случаях, 2-е группы ПМ близко расположенных друг к другу в 2-х случаях. Дисплазию створок и хордального аппарата в 2-х случаях и гипоплазию клапанного кольца МК также в 2-х случаях отмечали только у детей из 2-ой группы. В результате проведенного сравнительного анализа, у детей с полной формой АВК без СД количество аномалий левого АВ-компонента и его структур было достоверно выше ($p < 0,05$), чем у детей с СД и аналогичным ВПС. Дооперационная регургитация на левом и правом АВ-компонентах более чем в 90% случаях у детей в обеих группах была в пределах 1-2+. Недостаточность 3-4+ на МК отмечали у 1-го ребенка из 1-ой группы и у 1-го из 2-ой. Дооперационную катетеризацию полостей сердца выполняли у 9/33 пациентов из 1-ой группы и у 8/21 из 2-ой. При изучении данных дооперационной катетеризации, у детей из 1-ой группы присутствовали более высокие чем у детей из 2-ой: 1) систолическое давление в системе легочной артерии: 87,25мм рт.ст. $\pm$ 9,84мм рт.ст. и 72,12мм рт.ст. $\pm$

10,65мм рт.ст. соответственно, $p<0,05$; 2) соотношение систолического давления в ЛА к систолическому давлению в аорте: $1,01\pm0,05$ и $0,86\pm0,07$ соответственно, $p<0,05$; 3) ОЛСС: 5,40 ед. Вуда $\pm 1,92$ ед. Вуда и $4,17\pm2,12$ ед. Вуда соответственно, $p<0,05$. Этот вывод в нашем исследовании ограничен небольшим числом наблюдений и, по нашему мнению, заслуживает более детального изучения на расширенной выборке пациентов.

Оценка операционного и послеоперационного периодов у детей первого года жизни с полной формой АВК в сочетании с СД и у детей с нормальным хромосомным набором

Хирургическая коррекция полной формы АВК была выполнена всем 54 пациентам из обеих групп. Коррекция порока была выполнена двухзаплатным методом в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии. Одному ребенку с СД одновременно с радикальной коррекцией порока сердца произведена пластика диафрагмальной грыжи. Также одному пациенту из 2-ой группы ранее в возрасте 5,5 мес. первым этапом была выполнена резекция коарктации аорты. Послеоперационный период протекал с осложнениями у 48% детей из 1-ой группы и у 63% из 2-ой. Нами были зарегистрированы следующие осложнения: ОШН отмечали у 24% (8 чел.) пациентов из 1-ой группы и у 57% (12 чел.) из 2-ой; легочно – гипертензионные кризы у 6% (2 чел.) из 1-ой группы и у 10% (2 чел.) из 2-ой; пневмонии у 49% (16 чел.) из 1-ой группы и у 19% (4 чел.) из 2-ой; сепсис у 21% (7 чел.) из 1-ой группы. Среди нарушений проводимости в нашем исследовании мы отмечали ППБ у 18% (6 чел.) детей из 1-ой группы и у 10% (2 чел.) из 2-ой. Двум детям из 1-ой группы были имплантированы постоянные ЭКС «Медтроник сигма» на 18-е и 24-е сутки после операции. Послеоперационная летальность составила 18% (6 чел.) из 1-ой группы и

33% (7 чел.) из 2-ой. В процессе проведения исследования мы отметили разницу в количестве послеоперационных инфекционных осложнений, таких как, пневмония и сепсис, между детьми с СД и детьми без хромосомных аномалий. Оказалось, что дети с СД достоверно чаще склонны к данным послеоперационным осложнениям, ($p < 0,05$). При этом мы обратили внимание, что причины, обуславливающие развитие пневмоний у детей с СД имеют определенный характер: в 2-х случаях причиной пневмонии была аспирация желудочного содержимого, а в 10-ти – ателектазы. Также достоверную разницу мы получили при сравнении такого осложнения, как ОН, ($p < 0,05$). Оказалось, что у детей с нормальным кариотипом это осложнение в послеоперационном периоде наблюдали чаще – в 57% случаев (12 чел.), чем у детей с СД – только в 24% случаев (8 чел.). Мы связываем это с дополнительными аномалиями левого АВ-клапана, о которых было сказано выше. Среди детей из 1-ой группы после операции умерло 6 человек в возрасте от 4 мес. до 11 мес. (ср. $6,6 \pm 2,5$) в среднем на $16 \text{ сут.} \pm 8,3 \text{ сут.}$ В 5-ти случаях причиной была двухсторонняя пневмония на фоне сепсиса, а в 1 случае – ОН. Во 2-ой группе умерли 7 человек в возрасте от 2 мес. до 7,7 мес. (ср. $4,2 \pm 2,1$) в среднем на $3,3 \text{ сут.} \pm 2,1 \text{ сут.}$ Причинами смерти были: отек и набухание головного мозга с вклинением – у 1 пациента; ОН в 6 случаях, обусловленная у 2 детей сужением отверстия МК, у 1 – легочно-гипертензивными кризами, у 1 – ДВС-синдромом, вызвавшим тромбоз восходящей аорты и ее ветвей, у 1 – тотальной недостаточностью МК, у 1 – выраженной недиагностированной гипоплазией дуги аорты. Анализ причин летальности в раннем послеоперационном периоде показал достоверные различия между детьми обеих групп: дети из 1-ой группы погибали от сепсиса, а дети из 2-ой группы – от ОН ($p < 0,05$). По результатам нашего исследования

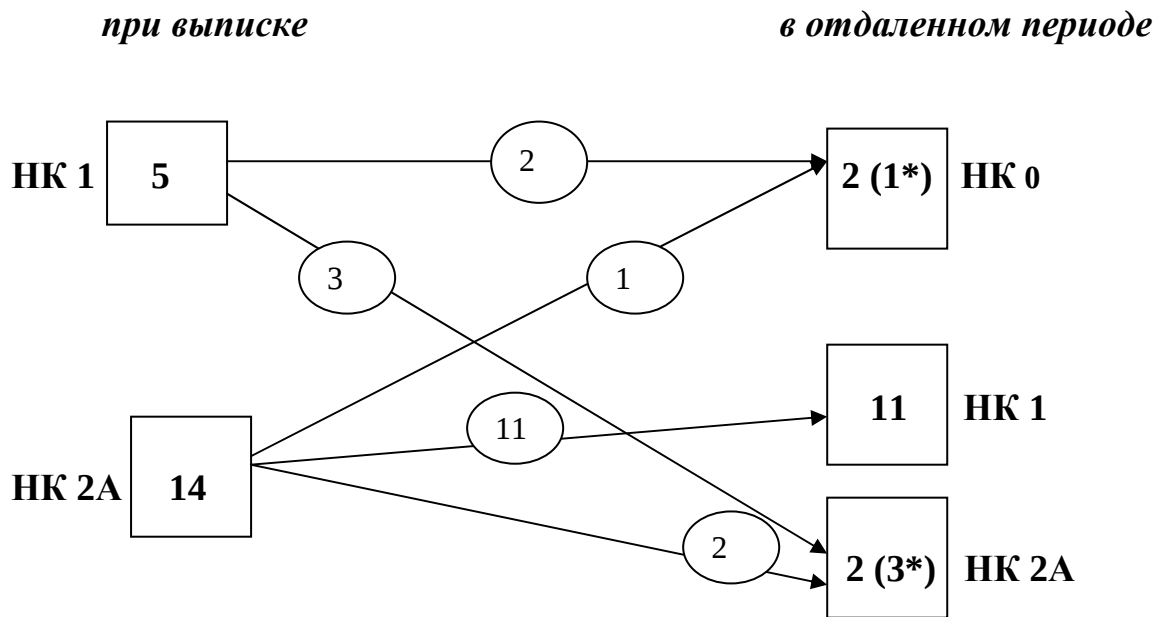
на послеоперационную летальность у детей с СД, вероятно, повлияли наличие сопутствующих врожденного иммунодефицита и врожденной патологии дыхательных путей. Продолжительность ИВЛ, сроки пребывания в отделении реанимации и в стационаре после операции зависели от наличия послеоперационных инфекционных осложнений и достоверно различались между обеими группами: 74% (20 чел.) детей из 1-ой группы длительно находились на ИВЛ (в среднем 5,2 сут.), в то время как 57% (8 чел.) из 2-й группы находились на ИВЛ в среднем в течение 1,7 сут. В связи с длительной ИВЛ 74% (20 чел.) детей по из 1-ой группы находились в отделении реанимации в среднем более 6 сут., и только 28% (3 чел.) детей из 2-ой группы потребовали нахождения в отделении реанимации в течение аналогичного срока, ($p < 0,05$). На момент выписки из стационара мы сравнивали и оценивали клинический статус пациентов и степень недостаточности МК и ТК, при этом мы не получили достоверной разницы у детей из этих групп. Большинство детей имели НК 2А степени: у 20 чел. (74%) из 1-ой группы и у 11 из 2-ой (54%). Эти дети после выписки из стационара продолжали принимать мочегонные препараты, дигоксин и препараты калия. НК 1 степени была у 7 чел. (26%) из 1-ой группы и у 3 чел. (21%) из 2-ой. Минимальную регургитацию на МК наблюдали у 2 чел. (7%) из 1-ой группы и у 3 чел. (21,5%) из 2-ой. Регургитация на МК 1+ была у 22 чел. (88%) из 1-ой группы и у 8 чел. (57%) из 2-ой; регургитацию на МК 2+ отмечали у 3 чел. (11%) из 1-ой группы и у 3 чел. (21,5%) из 2-ой. Регургитация на ТК 1+ была у 23 чел. (85%) из 1-ой группы и у 10 чел. (71%) из 2-ой. Регургитация на ТК 2+ наблюдали у 4 чел. (15%) из 1-ой группы и у 4 чел. (29%) из 2-ой. Представленные нами данные свидетельствуют об адекватности выполненной коррекции.

Отдаленные результаты хирургического лечения у детей с полной формой АВК в сочетании с СД и детей с нормальным хромосомным набором.

За время третьего периода наблюдения нами были получены отдаленные результаты у 33 пациентов: у 19 детей с СД и у 14 детей с нормальным хромосомным набором. Период последующих наблюдений составил от 1,7г до 6,4г (в среднем $3,5 \pm 1,0$). Возраст детей находился в пределах от 20 мес. до 75 мес., средний возраст детей обеих групп составил 56 ± 15 .

В отдаленном периоде в среднем через $3,5г \pm 1,0г$ в 1-ой группе умерли 21% (4 чел.). Причины летальности были следующие: двухсторонняя непрерывно рецидивирующая пневмония с исходом в сепсис в 1-ом случае, аспирационная пневмония у 1-го ребенка, у 1-го – лейкоз и у 1-го – причина смерти неизвестна. Состояние выживших 15 пациентов в 1-ой группе было следующее: НК 0 ст. – у 13,3% (2 чел.), НК 1 ст. – у 73,4% (11 чел.), НК 2А ст. – у 13,3% (2 чел.) (см. рис.1). Причины нарастания НК были: в 2- случаях – реканализация дефектов межпредсердной перегородки до 9мм и 11мм; реканализация дефекта межжелудочковой перегородки до 5мм – в 1-ом случае. Дети, у которых присутствовала НК 2А ст., принимали дигоксин, мочегонные препараты и препараты калия. В ближайшее время дети с реканализацией дефектов межпредсердной перегородки готовятся к повторной операции. Состояние внутрисердечной гемодинамики характеризовалось наличием регургитации на МК в пределах 1-2+ - у 87% (13 чел.), до 2-3+ - у 13% (2 чел.). Регургитация на ТК 1-2+ - 93% (14 чел.), 2-3+ - 7% (1 чел.).

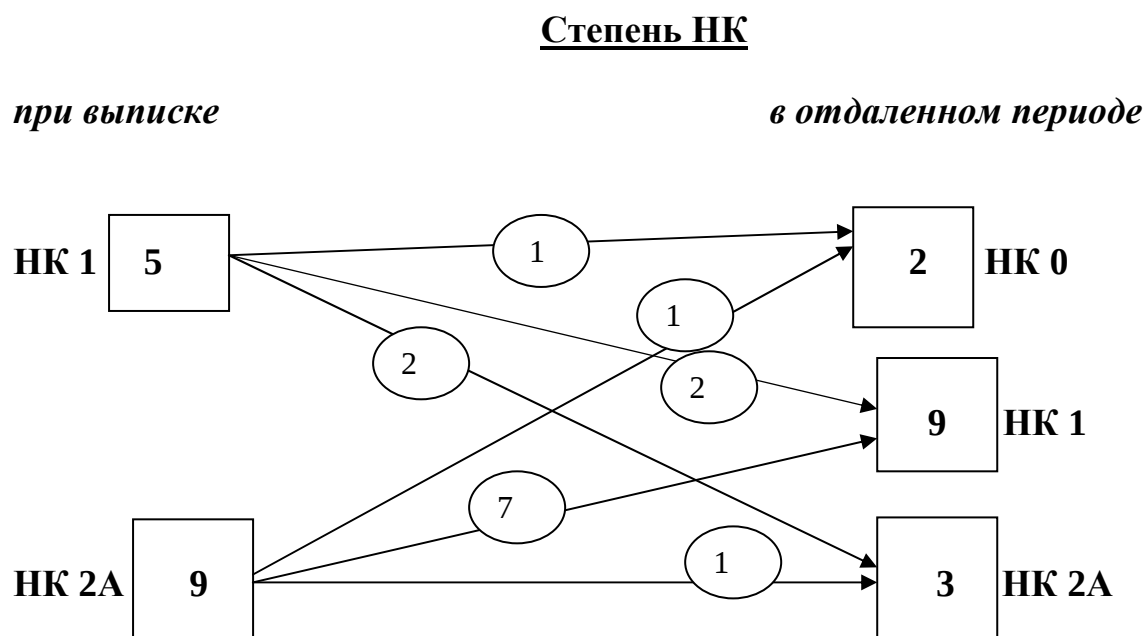
Рис. 1 Динамика недостаточности кровообращения у детей с СД в отдаленном послеоперационном периоде

Степень НК

* - умершие дети

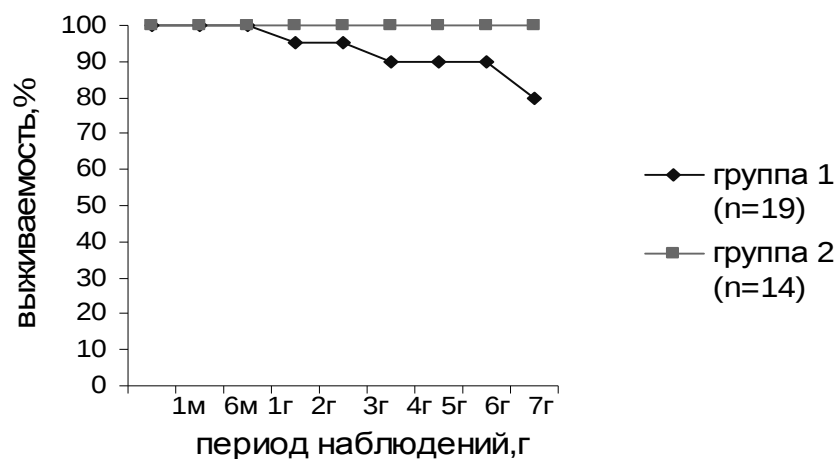
Во 2-ой группе в отдаленном периоде летальных исходов не наблюдали. Выжили все 14 пациентов. Состояние пациентов во 2-ой группе было следующее: НК 0 ст. – у 14,3% (2 чел.), НК 1 ст. – у 64,3% (9 чел.), НК 2А ст. – у 21,4% (3 чел.) (см. рис. 2). Пациенты, у которых присутствовала НК 2А ст., принимали дигоксин, мочегонные препараты и препараты калия. Причиной ухудшения состояния 3 пациентов послужило развитие тотальной МН, и в возрасте 20 мес., 27 мес. и 31 мес. им было выполнено протезирование митрального клапана. Резидуальные гемодинамически незначимые дефекты межпредсердной перегородки наблюдали у 2 человек, и еще у 2 наблюдали резидуальные гемодинамически незначимые дефекты межжелудочковой перегородки. Состояние внутрисердечной гемодинамики характеризовалось наличием регургитации на МК в пределах 1-2+ - у 78,6% (11 чел.), до 3-4+ - у 21,4% (3 чел.). Регургитация на ТК 1-2+ - у 100% (14 чел.).

Рис. 2 Динамика недостаточности кровообращения у детей с нормальным хромосомным набором в отдаленном послеоперационном периоде



Мы не выявили достоверных отличий в распределении степеней регургитации как на митральном, так и на трикуспидальном клапанах, для двух групп пациентов с полной формой АВК, перенесших радикальную коррекцию порока, в среднем более 3,5г назад.

Рис. 3 Актуарная выживаемость у детей обеих групп за 6-летний период наблюдений



Таким образом, проведенный анализ продемонстрировал, что, несмотря на удачную коррекцию полной формы АВК у детей с СД в течение жизни могут появляться заболевания связанные с дополнительной 21 хромосомой, а именно: пневмонии, лейкоз – которые могут приводить к смерти больных.

Выводы

1. Клинические проявления синдрома Дауна (соединительно-тканная дисплазия, генерализованная мышечная гипотония, нарушение развития дыхательных путей) в сочетании с полной формой атриовентрикулярного канала усугубляют тяжесть клинических проявлений порока сердца.
2. Полная форма атриовентрикулярного канала у детей первого года жизни с синдромом Дауна приводит к более раннему развитию легочной гипертензии.
3. У младенцев с полной формой атриовентрикулярного канала в сочетании с синдромом Дауна аномалии левого атриовентрикулярного клапана (удвоение митрального клапана, единственная папиллярная мышца, близко расположенные группы папиллярных мышц, дисплазия створок и хордального аппарата, гипоплазия клапанного кольца) встречаются значительно реже (9%), чем у детей с аналогичным пороком без синдрома Дауна (52%), $p < 0,05$.
4. Вышеперечисленные аномалии левого атриовентрикулярного клапана осложняют выполнение адекватной хирургической коррекции полной формы атриовентрикулярного канала, увеличивают риск развития острой сердечной недостаточности и, как следствие, являются причиной повышения летальности в раннем послеоперационном периоде, ухудшая результаты хирургического лечения.

5. Исходное состояние иммунитета, соединительно-тканная дисплазия, генерализованная мышечная гипотония в сочетании с нарушением развития дыхательных путей при синдроме Дауна являются факторами риска развития ИВЛ-ассоциированных пневмоний в послеоперационном периоде.

6. Результаты хирургического лечения полной формы атриовентрикулярного канала у младенцев с синдромом Дауна, как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периодах хуже (количество послеоперационных осложнений, летальность в отдаленном послеоперационном периоде выше), чем у детей с аналогичным пороком без синдрома Дауна, и таким образом зависят от наличия синдрома Дауна.

7. Наличие хромосомного дисбаланса у людей с синдромом Дауна значительно повышает риск развития тяжелых сопутствующих заболеваний, что оказывает негативное влияние на продолжительность их жизни даже при удачной коррекции полной формы атриовентрикулярного канала.

Практические рекомендации

1. Все новорожденные с синдромом Дауна должны быть внимательно осмотрены врачом – неонатологом в роддоме на наличие врожденного порока сердца;

2. При подтверждении полной формы открытого атриовентрикулярного канала у новорожденного с СД, он должен быть переведен под строгое наблюдение кардиолога в условиях стационара или по месту жительства;

3. Все младенцы с синдромом Дауна и полной формой атриовентрикулярного канала должны быть оперированы в младенческом возрасте;

4. В послеоперационном периоде пациенты с синдромом Дауна должны находиться под строгим наблюдением кардиолога с обязательным выполнением всего комплекса неинвазивных методов обследования (ЭКГ, рентгенологическое исследование, ЭХОКГ) 1 раз в год;

5. Учитывая высокий риск развития тяжелых сопутствующих заболеваний с возрастом у пациентов с синдромом Дауна, обусловленных наличием хромосомного дисбаланса, они должны проходить ежегодное обследование у педиатра по месту жительства с целью своевременного выявления и лечения.

Список опубликованных работ

1. Задко Т.И., Туманян М.Р., Левченко Е.Г. Синдром Дауна в сочетании с полной формой атриовентрикулярной коммуникации: актуальность, диагностика, особенности естественного течения, результаты хирургического лечения. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2005г. - № 6 - С. 10-18.

2. Задко Т.И., Туманян М.Р., Горбачевский С.В., Плахова В.В. Хирургическое лечение полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) у детей с болезнью Дауна. // Актуальные вопросы детской кардиологии. Материалы II Всероссийской конференции НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. - 2006г.- №2. - С. 52.

3. Задко Т.И., Туманян М.Р., Горбачевский С.В., Плахова В.В. Хирургическое лечение полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) у детей с болезнью Дауна. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2006г. - №3.- стр. 219.

4. Задко Т.И., Туманян М.Р., Горбачевский С.В., Плахова В.В. Сравнительный анализ результатов хирургической коррекции полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) у детей с болезнью Дауна (БД) и у детей с нормальным хромосомным набором (НХН), прооперированных в течение первого года жизни. // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Материалы XII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. - 2006г. - №5. - С. 250.
5. Задко Т.И., Бокерия Л.А., Туманян М.Р. Отдаленные результаты хирургического лечения полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) у детей с синдромом Дауна (СД), прооперированных в возрасте первого года жизни. // Детские болезни сердца и сосудов. - 2006г. - № 4. - С. 15-18.

Список сокращений

КДО – конечно-диастолический объем

КДР – конечно-диастолический размер

КСР – конечно-систолический размер

ЛА – легочная артерия

ЛГ – легочная гипертензия

ЛЖ – левый желудочек

МК – митральный клапан

МН – митральная недостаточность

НК – недостаточность кровообращения

ПМ – папиллярная мышца

ППБ – полная поперечная блокада

СД – синдром Дауна

ТК – трикуспидальный клапан

ФВ – фракция выброса