



УДК 612.12-007-053.1:611-018.74:616-053.3

АВРАМЕНКО І.Ю.

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького

КОВАЛЬСЬКИЙ Р.Я., ГУСАК В.Ф.

КЗ «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ»

## РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ І СИНДРОМОМ ДАУНА

**Резюме.** Щороку в Україні народжується 4,5–5 тис. дітей із вродженими вадами серця, серед яких 750 (20 %) — з синдромом Дауна. У XXI столітті проблема соціальної та медичної адаптації таких дітей в Україні не є вирішеною. Ставлення медичних працівників та суспільства до доцільності та термінів корекції вади серця у дітей із синдромом Дауна є неоднозначним. Метою роботи було дослідити медико-статистичні показники надання хірургічної допомоги дітям із вродженими вадами серця з синдромом Дауна та без нього. Виявлено, що дітям із синдромом Дауна проводилась переважно паліативна корекція вроджених вад серця, яка супроводжувалася збагаченим легенеvim кровообігом. З виконанням паліативних операцій пов'язана суттєво вища смертність дітей із синдромом Дауна після хірургічного лікування. З'ясовано, що дітей з синдромом Дауна в оптимальному віці оперують значно рідше за відсутності на те об'єктивних причин.

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

Щороку в Україні народжується 4,5–5 тис. дітей із вродженими вадами серця (ВВС), серед яких 750 (20 %) — діти з синдромом Дауна [2]. Синдром Дауна (трисомія 21-ї хромосоми) — одна з форм геномної патології, при якій найчастіше каріотип представлений 47-ма хромосомами замість нормальних 46. Захворювання отримало свою назву на честь англійського лікаря Джона Ленгдона Дауна, який вперше описав його в 1866 році. Характерними фенотипічними ознаками цього синдрому є монголоїдний розріз очей (100 %), плоске обличчя (90 %), дифузна м'язова гіпотонія (80 %), широкі долоні з короткими пальцями і легко зігнутим усередину мізинцем. На долоні може бути лише одна поперечна складка (65 %). Через м'язову гіпотонію та менші розміри ротової порожнини діти раннього віку можуть висовувати язик назовні (65 %) [7, 8]. За різними літературними даними, 40–80 % дітей із синдромом Дауна мають ВВС [1]. Народження дитини з синдромом Дауна не залежить від віку, соціального статусу і способу життя батьків.

Смертність від уроджених вад системи кровообігу становить 177 на 100 тис. народжених живими (1-ше місце серед причин смерті у новонароджених і малюків) [2]. У XXI столітті проблема соціальної та медичної адаптації таких дітей в Україні не є вирішеною. Ставлення медичних працівників та суспільства до доцільності та термінів корекції вади

серця у дітей із синдромом Дауна є неоднозначним. Кардинально протилежний підхід до цієї проблеми існує у високорозвинених країнах світу. Тому вивчення строків та типу надання медичної допомоги дітям із вадами серця і синдромом Дауна дозволить оптимізувати методи і терміни хірургічного лікування.

**Мета роботи** — дослідити медико-статистичні показники надання хірургічної допомоги дітям із вродженими вадами серця з синдромом Дауна та без нього у Львівській області на основі ретроспективного аналізу медичної документації.

### Матеріали та методи дослідження

Проведено ретроспективний аналіз медичної документації дітей із ВВС у Львівській області з 2003 по 2010 рік. Першу групу (I) становили 105 дітей із цитогенетично підтвердженим синдромом Дауна і ВВС віком від одного до 8 років (середній вік  $4,400 \pm 0,227$  року). За допомогою ехокардіографії у цих пацієнтів було діагностовано такі ВВС: дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП), атріовентрикулярну комунікацію (АВК), відкриту артеріальну протоку (ВАП), тетраду Фалло (ТФ) і транспозицію магістральних судин (ТМС). До групи контролю (КГ) увійшли 565 дітей такого ж віку з аналогічними ВВС без синдрому Дауна. Вивчалися

медичні карти стаціонарного хворого, карти амбулаторного спостереження, протоколи патанатомічного висновку. У проаналізованій документації, окрім паспортних даних, уточнювалися тип вади серця, метод хірургічного лікування та причини смерті. Усі результати були статистично опрацьовані за допомогою оригінальної комп'ютерної програми Microsoft Excel. Для обчислення ймовірності результатів користувалися таблицею Стюдента — Фішера. Результати оцінювалися як вірогідні при  $P \leq 0,01$ .

## Результати дослідження та їх обговорення

Під спостереженням були 670 дітей із ВВС, із них 365 (54,5 %) хлопчиків і 305 (45,5 %) дівчаток. Серед дітей із ВВС налічувалось 105 пацієнтів (15,3 %) із синдромом Дауна. У дітей із синдромом Дауна найчастіше було діагностовано АВК (45,7 %) та ДМШП (33,4 %); рідше зустрічались ДМПП (9,5 %), ВАП (5,7 %), ТФ (3,8 %) і ТМС (1,9 %), що корелює з літературними даними [4, 5]. Дещо інакше співвідношення між типами ВВС було отримано в контрольній групі: 45,8 % пацієнтів із ДМШП, 20,2 % — із ДМПП, приблизно однакова кількість дітей із ТМС (10,6%), ТФ (8,7 %), ВАП (7,6 %) і АВК (7,1 %) (табл. 1).

При аналізі хірургічного лікування виявлено, що з приводу ВВС хірургічна допомога надавалася з однаковою частотою дітям І групи і КГ ( $P > 0,01$ ). З приводу ВВС було прооперовано 178 (31,5%) пацієнтів КГ і 31 (29,5%) дитина І групи (табл. 2). Хірургічне лікування при ВАП, ДМПП, ТМС і ТФ дітям І групи не проводилось. У КГ хірургічна допомога була надана 12 (27,9%) дітям із ВАП, 20 (17,5%) — із ДМПП, 32 (65,3%) — із ТФ і 50 (83,3%) — із ТМС. Імовірно, ВАП чи ДМПП у дітей І групи не створювали значних гемодинамічних проблем. Тому, беручи до уваги наявність синдрому Дауна, хірургічна корекція цих ВВС відстрочувалась. Двом дітям І групи з ТМС, які померли в ранньому віці, не надавалась хірургічна допомога, оскільки тяжкість стану була обумовлена несумісними з життям множинними вродженими вадами розвитку. Немовлятам із ТФ не проводилась хірургічна корекція вади серця, у зв'язку з компенсованим станом і відсутністю згоди батьків. Одна дитина з ТФ прооперована в періоді новонародженості з приводу кишкової непрохідності і померла в піврічному віці від бактеріального ендокардиту.

Вірогідна різниця виявлена при аналізі хірургічного лікування дітей з АВК: оперативне втручання було проведено 25 (52,1 %) пацієнтам І групи і 13 (32,5 %) — КГ ( $P < 0,01$ ). Частково це можна пояснити тим, що дана вада серця зустрічається вірогідно частіше у дітей із синдромом Дауна, ніж у дітей без цього генетичного синдрому (табл. 1) [5, 6]. У І групі АВК діагностовано у 48 (45,7 %) пацієнтів, у той час як у КГ лише у 40 (7,1 %) дітей ( $P < 0,01$ ). В Україні радикальна корекція АВК проводиться переважно

після 6-місячного віку. Оскільки у дітей із синдромом Дауна швидко прогресує легенева гіпертензія [3], їм попередньо проводилось звуження легеневої артерії, а після року — повна корекція вади (табл. 3). Таким чином, 21 (84 %) немовляті І групи було проведено паліативне хірургічне лікування і в подальшому лише 4 (16 %) дітям завершена хірургічна корекція. Тоді як у КГ усім оперованим дітям відразу проводилась радикальна корекція АВК ( $P < 0,01$ ). При ДМШП хірургічна допомога надана 6 (17,1 %) дітям І групи, що вірогідно не відрізняється від КГ, де прооперовано 64 (24,7 %) пацієнти ( $P > 0,01$ ). На сьогодні у провідних кардіохірургічних центрах світу переважній більшості дітей із синдромом Дауна повну хірургічну корекцію вади намагаються виконати у якомога ранньому віці. Однак це залежить від форми та тяжкості вади, досвіду та можливості клініки [3].

Серед померлих дітей із ВВС вірогідно більше було пацієнтів, яким не була надана хірургічна допомога. Причому відсоток неоперованих дітей І групи був майже вдвічі більшим від КГ ( $P < 0,01$ ) (табл. 4).

У групі померлих дітей із синдромом Дауна, яким надано хірургічну допомогу, були лише пацієнти з АВК — 10 осіб (40 %), яким у віці до 6 місяців було виконано паліативне хірургічне втручання у зв'язку з прогресуванням легеневої гіпертензії і неможливістю виконати радикальну корекцію вади. Дітям КГ із АВК проводилась радикальна корекція після 6 місяців. Смертності серед них не було.

ДМШП у пацієнтів І групи не корегувався. У цій групі померло 8 (27,8 %) неоперованих дітей. У КГ радикально прооперовано 56 дітей, і частка померлих після оперативного втручання становила 12,5 %; паліативна допомога надана 8 пацієнтам (відсоток померлих — 62,5 %). Без хірургічного лікування померло 29 пацієнтів (14,9 %) ( $P < 0,01$ ).

У пацієнтів із синдромом Дауна ВАП або ДМПП не корегувались через порушення кровообігу і тяжкість стану, зумовлену множинними вадами розвитку. У КГ таким дітям проведена хірургічна корекція без летальних випадків.

Такі складні ВВС, як ТМС (два випадки) і ТФ (один випадок), у дітей І групи не корегувалися через відсутність згоди батьків. Рівночасно як у КГ 23 пацієнтам із ТФ проведено радикальну корекцію без летальних випадків і 9 — паліативну корекцію, частка померлих після оперативного лікування становила 9,4 %. Після операції артеріального переключення та операції Сенінга в КГ померло лише двоє дітей із ТМС.

Таким чином, серед померлих дітей із синдромом Дауна хірургічне лікування не було проведено пацієнтам із ДМШП, ВАП, ДМПП, ТФ і ТМС. У КГ хірургічне лікування взагалі не проводилось пацієнтам із ВАП і ДМПП через їх смерть. Така ситуація була обумовлена тяжкістю стану дітей, зумовленою септичним захворюванням або множинними вродженими вадами (мікроцефалія, гідроцефалія, кишкова непрохідність, атрезія стравоходу, полікістоз

Таблиця 1. Види вроджених вад серця у дітей із синдромом Дауна і без нього

	Вади серця		І група		Контрольна група	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
ДМШП	294	43,9	35	33,4	259	45,8
ДМПП	124	18,5	10	9,5	114	20,2
АВК	88	13,1	48	45,7	40	7,1
ТМС	62	9,3	2	1,9	60	10,6
ТФ	53	7,9	4	3,8	49	8,7
ВАП	49	7,3	6	5,7	43	7,6
Всього	670	100	105	100	565	100

Таблиця 2. Хірургічне лікування вроджених вад серця у дітей із синдромом Дауна і без нього

Вада серця	І група				Контрольна група			
	Оперовані		Не оперовані		Оперовані		Не оперовані	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
ДМШП	6	17,1	29	82,9	64	24,7	195	75,3
АВК	25	52,1*	23	47,9*	13	32,5	27	67,5
ВАП	0	0*	6	100*	12	27,9	31	72,1
ДМПП	0	0	10	100	20	17,5	94	82,5
ТФ	0	0*	4	100*	32	65,3	17	34,7
ТМС	0	0*	2	100*	50	83,3	10	16,7
Всього	31	29,5	74	70,5	178	31,5	387	68,5

Примітка: \* – різниця вірогідна порівняно з контрольною групою ( $P < 0,01$ ).

Таблиця 3. Аналіз проведеного хірургічного лікування вроджених вад серця

Вада серця	І група				Контрольна група			
	Завершена корекція		Паліативне лікування		Завершена корекція		Паліативне лікування	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
ДМШП	5	83,3	1	16,7	56	87,5	8	12,5
АВК	4	16*	21	84*	13	100	0	0
ВАП	0	0*	0	0	12	100	0	0
ДМПП	0	0*	0	0	20	100	0	0
ТФ	0	0*	0	0	23	71,9	9	28,1
ТМС	0	0*	0	0	37	16,7	13	38,3
Всього	9	29*	22	71*	166	93,3	12	6,7

Примітка: \* – різниця вірогідна порівняно з контрольною групою ( $P < 0,01$ ).

Таблиця 4. Аналіз проведеного хірургічного лікування вроджених вад серця у померлих дітей

Вада серця	І група						Контрольна група					
	Оперовані				Не оперовані		Оперовані				Не оперовані	
	Завершена корекція		Паліативне лікування				Завершена корекція		Паліативне лікування			
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
ДМШП	0	0*	0	0*	8	27,6	8	12,5	5	62,5	29	14,9
АВК	0	0	10	40	12	52,2	0	0	0	0	11	40,7
ВАП	0	0	0	0	2	33,3*	0	0	0	0	1	3,2
ДМПП	0	0	0	0	3	30	0	0	0	0	20	21,3
ТФ	0	0	0	0*	1	25	0	0	3	9,4	6	35,3
ТМС	0	0	0	0	2	100*	2	5,4	0	0	10	43,5
Всього	0	0	10	32,3*	28	37,8*	10	5,6	8	4,5	77	19,9

Примітка: \* – різниця вірогідна порівняно з контрольною групою ( $P < 0,01$ ).

нирок, діафрагмальна грижа з гіпоплазією легень). Незважаючи на ваду серця, двоє дітей було прооперовано з приводу діафрагмальної грижі з гіпоплазією легень і одна дитина — з приводу атрезії стравоходу.

## Висновки

1. У дітей як І групи, так і КГ не всі ВВС могли бути скореговані через тяжкість супутньої патології.

2. Хірургічна допомога дітям І групи і КГ надавалась в однаковому співвідношенні. Дітям І групи проводилась хірургічна корекція лише ВВС, що супроводжувалися збагаченим легеневою кровотоком. Адаже у дітей із синдромом Дауна легенева гіпертензія розвивається набагато швидше, що вимагає ранньої протекції малого кола кровообігу.

3. Суттєво вища смертність після хірургічного лікування у дітей із синдромом Дауна порівняно з КГ пов'язана з виконанням паліативних операцій. Паліативне лікування дає змогу відстрочити радикальну корекцію. Але тимчасово вирішуючи проблему легеневої гіпертензії, паліативне лікування створює високий ризик серцевої недостатності, а відтак і високий ризик смерті в післяопераційному періоді. У КГ дітям проводилась радикальна корекція ВВС, що сприяло усуненню гемодинамічних проблем у післяопераційному періоді і кращим результатам.

4. Вірогідно вищий показник смертності серед неоперованих дітей І групи найчастіше пов'язаний

із відстроченням операції. Діти з синдромом Дауна в оптимальному віці оперуються значно рідше за відсутності на те об'єктивних причин.

## Список літератури

1. Зюлковська Л. Генетичні синдроми і вроджені вади серця / Л. Зюлковська // *Загрозливі стани в дитячій кардіології // Матеріали українсько-польської школи дитячої кардіології. Вибрані питання.* — Львів, 2011. — С. 34-39.
2. Стан здоров'я дітей 0–17 років в Україні та надання їм медичної допомоги за 2010 рік: статистичний довідник / МОЗ України. — К.: ДЗ «Центр медичної статистики МОЗ України», 2010. — С. 78.
3. Кавалець В. Дефект атріовентрикулярної перегородки / В. Кавалець // *Матеріали українсько-польської школи дитячої кардіології.* — Львів, 2010. — С. 15-20.
4. Пасінська М. Вроджені вади серця у дітей з генетично обумовленими синдромами / М. Пасінська, А. Здрозьська, О. Хаус // *Вроджені вади та набуті захворювання серця у дітей раннього віку // Матеріали конференції.* — Львів, 2008. — С. 26.
5. *Kardiologia dziecięca / Pod redakcją Krystyny Kubickiej, Wandy Kawalec.* — Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2003. — T. 1. — S. 274-285.
6. Kubicka K. Wady wrodzone serca u noworodków / W. Kawalec // *Medipress Paediatrica.* — 1996. — № 2, 5. — S. 8-11.
7. Marino B. Congenital heart disease in patients with Down's syndrome: anatomic and genetic aspects / B. Marino // *Biomedicine & Pharmacotherapy.* — 1993. — № 47 (5). — P. 73-78.
8. Pellar J. Występowanie wrodzonych wad serca u dzieci z zespołem Downa / J. Pellar, B. Dotyk, E. Masłowska [i inne] // *Patkiewicz J. (red.) Współczesna diagnostyka i rehabilitacja dziecka z zespołem Downa.* — Wrocław: PTWK, 1996. — S. 73-78.

Отримано 20.06.12 □

Авраменко І.Ю.

Львівський національний медичний університет  
імені Данила Галицького

Ковальський Р.Я., Гусак В.Ф.

КУ «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня  
«ОХМАТДЕТ»

### РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И СИНДРОМОМ ДАУНА

**Резюме.** Каждый год в Украине рождается 4,5–5 тыс. детей с врожденными пороками сердца, среди которых 750 (20 %) — с синдромом Дауна. В XXI веке проблема социальной и медицинской адаптации таких детей в Украине не решена. Отношение медицинских работников и общественности к необходимости и срокам коррекции порока сердца у детей с синдромом Дауна неоднозначно. Целью работы было изучение медико-статистических показателей оказания хирургической помощи детям с врожденными пороками сердца с синдромом Дауна и без него. Установлено, что детям с синдромом Дауна проводилась в основном паллиативная коррекция врожденных пороков сердца, которые сопровождалась обогащенным легочным кровотоком. С выполнением паллиативных операций сопряжена существенно высокая смертность детей с синдромом Дауна после хирургического лечения. Оказалось, что дети с синдромом Дауна в оптимальном возрасте оперируются значительно реже при отсутствии для этого объективных причин.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, синдром Дауна.

Авраменко І.Ю.

Lviv National Medical University named after Danylo Galitsky  
Kovalsky R.Ya., Gusak V.F.

Municipal Institution «Lviv Regional Children's Clinical Hospital  
of Maternity and Child Welfare Service», Lviv, Ukraine

### TREATMENT OUTCOMES FOR CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS AND DOWN SYNDROME

**Summary.** Every year 4,5–5 thousand of children with congenital heart defects are born in Ukraine, among them there are 750 (20 %) children with Down syndrome. In the XXI century the problem of social and medical adaptation of these children in Ukraine is not solved. The attitude of doctors and society to necessity and timeframes of heart defect repair in children with Down syndrome is controversial. The aim of our research was medical and statistic indices of surgical care to children with congenital heart disease both with and without Down syndrome. It was found out that children with Down syndrome underwent mainly palliative correction of congenital heart disease, associated with increased pulmonary circulation. Significantly higher mortality of children with Down syndrome after surgical treatment is associated with palliative operations. It was found out that children with Down syndrome in optimal age are operated less often because of the absence of objective reasons for it.

**Key words:** congenital heart defects, Down syndrome.