

М.Р. Туманян^{1,2}, О.В. Филаретова²

НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РАДИКАЛЬНОЙ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛНОЙ ФОРМЫ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА

¹ННПЦ НЦССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ, ²МГМСУ им. А.И. Евдокимова, Москва, РФ

В клинической практике сочетание врожденного порока сердца (ВПС) с пороками других органов и систем составляет около 10%, в т.ч. хромосомные болезни при пороках сердца наблюдаются преимущественно при определенных синдромах, и одним из самых часто встречающихся

Контактная информация:

Туманян Маргарита Ролландовна – д.м.н., проф., зав. отделением интенсивной кардиологии недоношенных, новорожденных и детей первого года жизни ННПЦ НЦССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ, руководитель курса детской кардиологии кафедры сердечно-сосудистой хирургии и интервенционной кардиологии ФДПО МГМСУ им. А.И. Евдокимова

Адрес: Россия, 121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135

Тел.: (495) 414-78-09, **E-mail:** mrtumanyan@mail.ru

Статья поступила 3.04.17,
принята к печати 19.05.17.

Contact Information:

Tumanyan Margarita Rollandovna – MD., prof., Head of Intensive cardiology of premature infants, newborns and children of the first year of life Department, A.N. Bakulev Institute of Cardiovascular Surgery, Head of Pediatric cardiology course at Cardiovascular Surgery and Interventional Cardiology Department, Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov

Address: Russia, 121552, Moscow, Rublyovskoye Highway, 135

Tel.: (495) 414-78-09, **E-mail:** mrtumanyan@mail.ru

Received on Apr. 3, 2017,
submitted for publication on May 19, 2017.

является синдром Дауна (СД). Материалы и методы исследования: с 1.01.2005 по 1.01.2017 гг. в НИИЦ НЦССХ им. А.Н. Бакулева МЗ РФ радикальная коррекция (РК) общего открытого атриоventрикулярного канала (ОАВК) 180 младенцам в возрасте $5,6\pm 3$ мес была выполнена в условиях искусственного кровообращения (ИК) по одно- ($n=46$) и двухзаплатной ($n=134$) методике. Контрольную группу составили 214 детей в возрасте $6,49\pm 3,03$ мес с ОАВК и нормальным кариотипом/хромосомным набором (НХН), которым была выполнена РК одно- ($n=59$) и двухзаплатным ($n=155$) методами. Госпитальная летальность составила 6,7% ($n=15$) в группе СД и 3,7% ($n=8$) в группе детей с НХН. Проведены ретроспективное когортное исследование и сравнительный анализ непосредственных (до 30 сут) и отдаленных (56 ± 15 мес) результатов РК ОАВК у детей с СД и НХН. Результаты: у младенцев с СД аномалии левого АВ-компонента (удвоение митрального клапана – МК, аномалии папиллярных мышц, дисплазия створок и хордального аппарата, гипоплазия клапанного кольца) встречаются реже ($p<0,05$), чем у детей с ОАВК и НХН, определяя в раннем и отдаленном послеоперационном периодах более редкую регистрацию гемодинамически значимой недостаточности МК (8% СД и 12% НХН, $p<0,05$). В раннем послеоперационном периоде развитие осложнений более часто характерно для пациентов с НХН (48% СД и 63% НХН, $p<0,05$). Однако структура этих осложнений в группах различна. В группе СД патология была представлена преимущественно в дыхательной сфере в сочетании с инфекционной патологией на фоне исходного иммунного дефицита (21% СД и 8% НХН, $p<0,05$), определяя длительность искусственной вентиляции легких в послеоперационном периоде (СД $5,1\pm 2,8$ сут и НХН $1,7\pm 0,8$ сут, $p<0,05$). Легочно-гипертензионные кризы достоверно чаще регистрировались у младенцев с СД (10% СД и 6% НХН, $p<0,05$). Сравнение актуарных кривых (методом Гехана–Вилкоксона) показало отсутствие статистически достоверной разницы в свободе от реопераций ($p<0,13$). Заключение: раннее развитие легочной гипертензии у младенцев с ОАВК и СД при естественном течении определяет важность своевременного хирургического лечения. У младенцев с СД аномалии левого АВ-компонента встречаются реже ($p<0,05$), чем у детей с аналогичным пороком и НХН, что позволяет получить хорошие морфофункциональные показатели АВ-клапанов в этой группе в послеоперационном периоде. Наличие хромосомного дисбаланса сопровождается повышением риска развития осложнений в раннем послеоперационном периоде преимущественно в дыхательной сфере в сочетании с инфекционной патологией и в отдаленные сроки наблюдения – тяжелых сопутствующих заболеваний.

Ключевые слова: атриоventрикулярные септальные дефекты, кардиохирургия, врожденные пороки сердца, синдром Дауна, дети.

Цит.: М.Р. Туманян, О.В. Филаретова. Непосредственные и отдаленные результаты радикальной хирургической коррекции полной формы атриоventрикулярной коммуникации у детей с синдромом Дауна. *Педиатрия*. 2017; 96 (3): 26–34. DOI: 10.24110/0031-403X-2017-96-3-26-34

M.R. Tumanyan^{1,2}, O.V. Filaretova²

IMMEDIATE AND LONG-TERM RESULTS OF RADICAL SURGICAL CORRECTION OF ATRIOVENTRICULAR COMMUNICATION COMPLETE FORM IN CHILDREN WITH DOWN SYNDROME

¹A.N. Bakulev Institute of Cardiovascular Surgery; ²Moscow State University of Medicine and Dentistry named after A.I. Evdokimov, Moscow, Russia

In clinical practice, the combination of congenital heart disease (CHD) with other organs and systems pathologies is about 10%, incl. chromosomal disorders with heart diseases are observed mainly with certain syndromes, and Down syndrome (DS) is one of the most common. Study materials and methods: from Jan. 1, 2005 to Jan. 1, 2007 in A.N. Bakulev Institute of Cardiovascular Surgery 180 newborns aged $5,6\pm 3$ months had a radical correction (RC) of complete open atrioventricular canal (COAVC) under artificial blood circulation (ABC) with single ($n=46$) and two ($n=134$) patch technique. The control group included 214 children aged $6,49\pm 3,03$ months with COAVC and normal karyotype/chromosome set (NCS), which had RC with with single ($n=59$) and two ($n=155$) patch technique. Hospital mortality was 6,7% ($n=15$) in the DS group and 3,7% ($n=8$) in the group of children with NCS. Researchers performed a retrospective cohort study and a comparative analysis of immediate (up to 30 days) and long-term (56 ± 15 months) results of COAVC RC in children with DS and NCS. Results: in infants with DS, left AVcomponent abnormalities (double mitral valve – MV, papillary muscles abnormalities, valves and chordal apparatus dysplasia, valve ring hypoplasia) are less common ($p<0,05$) than in children with COAVC and NCS, determining in early and late postoperative periods a more rare record of hemodynamically significant MV insufficiency (8% DS and 12% NCS, $p<0,05$). However, the structure of these complications in