



Гулямова М.А.,

К.м.н., доцент кафедры Неонатологии,
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт,
Ташкент, Узбекистан

Рахманкулова З.Ж.,

Д.м.н., доцент кафедры Неонатологии,
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт,
Ташкент, Узбекистан

Ходжиметов Х.А.,

К.м.н., доцент кафедры Госпитальной педиатрии №2,
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт,
Ташкент, Узбекистан

Турсунбаева Ф.Ф.,

Ассистент кафедры Неонатологии,
Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт,
Ташкент, Узбекистан

ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ДАУНА В РАННЕМ НЕОНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

АННОТАЦИЯ

Цель исследования: Изучить состояния здоровья детей с синдромом Дауна в ранний неонатальный период. Материалы и методы. Обследовано 80 новорожденных детей. Исследуемые новорожденные были подразделены на 2 группы: 1 – группу составили 40 новорожденных детей с синдромом Дауна (основная), 2 – группу 40 доношенных новорожденных детей (группа сравнения). Результаты. При оценке состояния новорожденных по шкале Апгар на 1 и 5 минутах жизни показало, что у детей с СД наблюдались более низкие средние показатели по шкале Апгар ($p < 0,01$). Установлено достоверное преобладание количества детей с первоначальной убылью массы тела, а также частота ее патологической убыли (более 8%) в основной группе, чем в группе сравнения. Существенно чаще в основной группе определялись транзиторный дисбактериоз, желтушный синдром, проявление мочекишечного инфаркта и полового криза ($p < 0,05$). Особенностью желтушного синдрома было затяжное его течение. Исследованные показатели ЧДД и ЧСС. находились в пределах возрастной нормы, однако в процессе адаптации организм ребенка с СД реагировал более высокими цифрами. Среди сопутствующих патологий в раннем периоде адаптации на первый план выступали ППЦНС, в 2 раза меньше ВУИ.

Ключевые слова: новорожденный, синдром Дауна, хромосомные заболевания, адаптация, здоровье.

HEALTH ASSESSMENT OF CHILDREN WITH DOWN SYNDROME IN THE EARLY NEONATAL PERIOD.

Gulyamova M.A.,

Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the
Department of Neonatology,
Tashkent Pediatric Medical Institute,
Tashkent, Uzbekistan

Rakhmankulova Z.Zh.,

MD, Associate Professor of Neonatology Department,
Tashkent Pediatric Medical Institute,
Tashkent, Uzbekistan

Khodzhimetov Kh.A.,

Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the
Department of Hospital Pediatrics No. 2,
Tashkent Pediatric Medical Institute,
Tashkent, Uzbekistan

Tursunbaeva F.F.,

Assistant of the Department of Neonatology,
Tashkent Pediatric Medical Institute,
Tashkent, Uzbekistan

ABSTRACT

Objective of the study: To study the health status of children with Down syndrome in the early neonatal period. **Materials and methods.** 80 newborns were examined. The studied newborns were divided into 2 groups: 1 - the group consisted of 40 newborns with Down syndrome (main), 2 - a group of 40 full-term newborns (comparison group). **Results.** When assessing the condition of newborns on the Apgar scale at 1 and 5 minutes of life, it showed that children with diabetes had lower average values on the Apgar scale ($p < 0.01$). There was established a significant predominance of the number of children with an initial loss of body weight, as well as the frequency of its pathological loss (more than 8%) in the main group than in the comparison group. Transient dysbacteriosis, icteric syndrome, manifestation of uric acid infarction and sexual crisis were found significantly more often in the main group ($p < 0.05$). A feature of the icteric syndrome was its protracted course. The investigated indicators of NPV and heart rate were within the age norm, however, in the process of adaptation, the body of a child with diabetes reacted with higher numbers. Among the concomitant pathologies in the early period of adaptation, the PPCNS was in the foreground, 2 times less IUI.

Keywords: newborn, Down syndrome, chromosomal diseases, adaptation, health.

Введение. Хромосомные болезни — большая группа наследственных болезней с множественными пороками развития, обусловленная нарушением числа и структуры хромосом. Среди хромосомной патологии особо выделяется синдром Дауна (СД). Синдром Дауна («монголизм») — одна из наиболее частых генетических хромосомных патологий, встречающаяся примерно у одного из 700 – 1000 новорожденных. Существует три различных варианта синдрома: трисомия (наличие трех хромосом 21й пары, встречается в 95% случаев), транслокация (прикрепление части 21й хромосомы к другой хромосоме, частота встречаемости 3 – 4%) и мозаицизм (результат нарушения клеточного деления уже после оплодотворения, поэтому только часть клеток в 1 – 2% случаев имеет лишнюю 21ю хромосому). В 90% случаев дополнительную 21ю хромосому ребенок получает от матери и в 10% — от отца. В настоящее время основным методом установления диагноза СД является цитогенетический метод. Всем детям, имеющим характерный фенотип синдрома, производится кариотипирование.

Несмотря на ряд исследований, посвященных проблеме здоровья детей СД, требуется более углубленное изучение новорожденных с СД клинических особенностей в периоде адаптации.

Цель исследования. Изучить состояния здоровья детей с синдромом Дауна в ранний неонатальный период.

Материалы и методы. Обследовано 80 новорожденных детей. Исследуемые новорожденные были подразделены на 2 группы: 1 — группу составили 40 новорожденных детей с синдромом Дауна (основная), 2 — группу 40 доношенных новорожденных детей (группа сравнения).

Проведено клинико — лабораторные и инструментальные исследования обследуемых новорожденных детей с синдромом Дауна

Результаты и обсуждения. Анализ антропометрических данных обследованных, новорожденных выявил различия лишь по средним значениям окружности головы и груди, которые у детей с СД были меньше, чем в группе сравнения (табл.1).

Таблица 1.

Антропометрическая характеристика новорожденных в исследуемых группах, М±ш

Показатель	основная, n=40	сравнения n=40	P
Масса тела, г	2932,3±115,28	3284,4±83,15	
Длина тела, см	50,8±1,17	52,2±0,14	
Окружность головы, см	30,96±0,51	34,22±0,11	<0,01
Окружность груди, см	30,29±0,63	32,36±0,29	<0,05

При оценке состояния новорожденных по шкале Апгар на 1 и 5 минутах жизни (табл.1) показало, что у детей основной группы наблюдались более низкие средние показатели по шкале Апгар в отличие от детей группы сравнения 7,9±0,18 и 8,8±0,10 соответственно ($p < 0,01$).

Таблица 2.

Оценка новорожденных по шкале Апгар на 1 и 5 минутах жизни, М ± m

Время оценки/баллы	Основная группа n= 40	Группа сравнения n =40	P
Средняя оценка на 1-й минуте	6,0±0,19	7,6±0,21	<0,01
Средняя оценка на 5-й минуте	7,9±0,18	8,8±0,10	<0,01

Число новорожденных детей с синдромом Дауна низкими оценками по шкале Апгар на первой минуте 4-6 и 0-3 баллов было сравнительно больше и составило – 42% и 100%, чем в группе сравнения. (Рис.1)

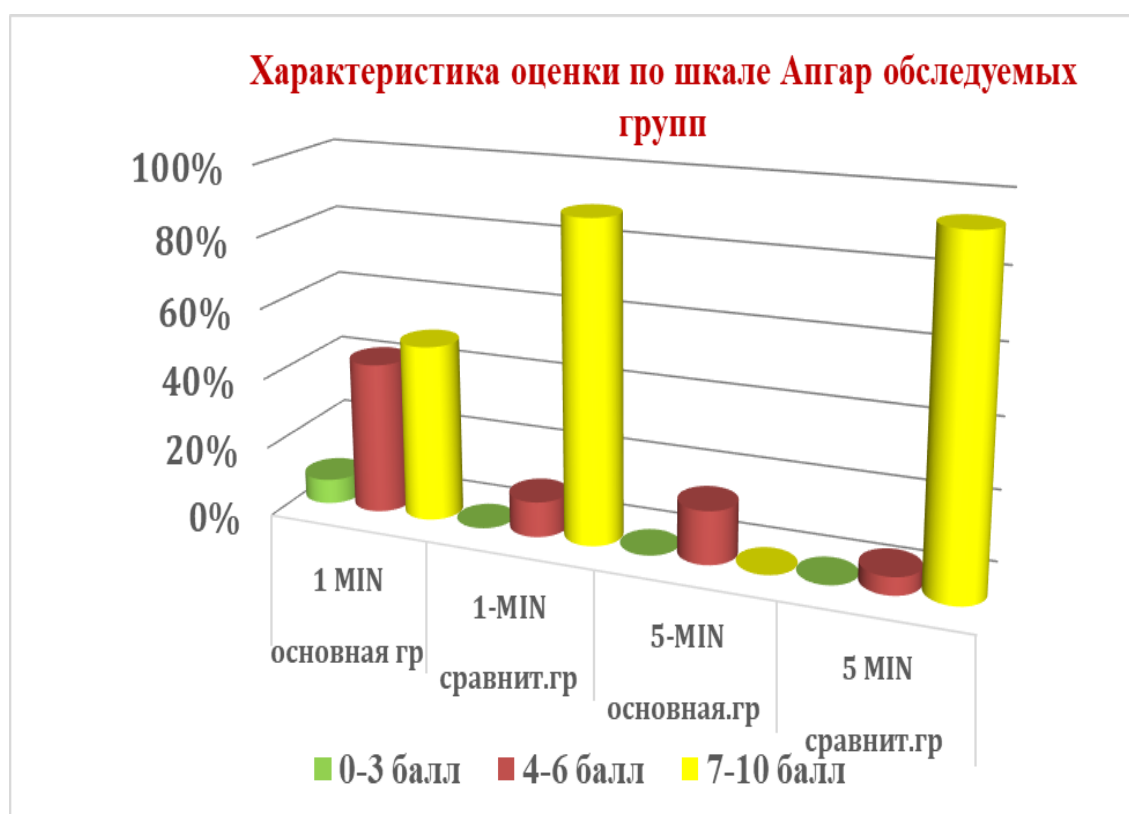


Рисунок №1. Характеристика оценки по шкале Апгар обследуемых групп

У основного контингента обследованных новорожденных в обеих группах наблюдалось удовлетворительное состояние при рождении (68,3%). Средне тяжелое (20%), и тяжелое состояние (15%) чаще наблюдалось в группе новорожденных детей с синдромом Дауна, а крайне тяжелое состояние наблюдалось только среди детей с синдромом Дауна (5%).

Таблица 3.

Характеристика общего состояния наблюдаемых новорожденных при рождении.

Общее состояния	Основная группа n= 40		Группа сравнения n =40		Общее количество. n=60	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Крайне тяжелое	2	5	0	0	2	3,3
Тяжелое	6	15	0	0	6	10,1
Средне тяжелое	8	20	6	15	14	18,3
Удовлетворительное	24	60	34	85	58	68,3

Существенно чаще в основной группе определялись транзиторный дисбактериоз, желтушный синдром (с преобладанием конъюгационной желтухи), проявление мочекишечного инфаркта и полового криза ($p<0,05$). Особенностью желтушного синдрома было затяжное его течение.

При исследовании уровня гемоглобина в группах обследования различий не обнаружено. В основной группе данный показатель составил $184,74 \pm 1,649$ г/л, в группе сравнения $193,1 \pm 3,152$ г/л ($p>0,05$).

Выявлены более высокие показатели средних значений ЧДД и ЧСС на 3-7 сутки жизни в основной группе обследования по сравнению с группой

сравнения ($48,92 \pm 0,241$ и $44,13 \pm 0,316$ в мин и $148,35 \pm 1,362$ и $131,42 \pm 1,958$ уд./мин соответственно, $p<0,001$).

Как видно из полученных данных исследованные показатели находились в пределах возрастной нормы, однако в процессе адаптации организм ребенка с СД реагировал более высокими цифрами ЧДД и ЧСС.

При проведении аускультации сердца в основной группе чаще, чем в группе сравнения выявлялись приглушенность сердечных тонов 38,2% и 7,7% соответственно ($p<0,05$); систолический шум различных характеристик 72,7% и 16,9% соответственно ($p<0,01$).



Рисунок 2. Транзиторные состояния детей в ранний неонатальный период.

В основной группе у 45% детей в последующем объяснены причины данного факта наличием ВПР сердца. У оставшихся детей основной группы, а также детей группы сравнения систолический шум был связан с наличием малых аномалий сердца. Более чем у половины детей обнаружены врожденные пороки сердца, среди которых преобладали комбинированные ВПС 12 (30%), что в 2 раза больше изолированных ВПС.

Среди изолированных ВПС преобладали ООС, ДМПП и ДМЖП; для всех детей была характерна сочетанная патология органов и систем.

Среди обследуемых новорожденных детей из сопутствующих патологий в раннем периоде адаптации на первый план выступали ППНЦ (56,6%), в 2 раза меньше ВУИ (30%), ЗВУР (20%), конъюгационная желтуха (26,6%) и в 3,5 раза меньше анемия (18%), СДР(15%) и пневмония(15%).



Рисунок 3. Сравнительная характеристика структуры сопутствующих патологических состояний у новорожденных детей в группах наблюдения

Количество детей с сопутствующих патологий превышало среди детей с синдромом Дауна.

Таким образом, учитывая особенности ранней постнатальной адаптации новорожденных детей, с синдромом Дауна необходимо с целью

предотвращение неблагоприятных исходов взять в группу риска и уделять особое внимание на клиническое течение для своевременного выявления и коррекции отклонений в состоянии здоровья.

Список литературы/Iqtiboslar/References

1. Барашнев, Ю.И. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей (путеводитель по клинической генетике) [Текст] / Ю.И. Барашнев, В.А. Бахарев, П.В. Новиков. — М. : «Триадa-X», 2004. — 560 с.
2. Белякова, Т.К. Клиническая характеристика мозаичного варианта болезни Дауна [Текст] / Т.К. Белякова, В.И. Гаврилова // Журнал невропатологии и психиатрии имени С.С. Корсакова. — 1975. — Т. 75, вып. 10. — С. 1543—1547.
3. Бочков, Н.П. Клиническая генетика : учебник / Н.П. Бочков. — 4-е изд., доп. и перераб. — М. : ГЭОТАР-МЕД, 2011. — 582 с.
4. Давиденкова, Е.Ф. Некоторые материалы о 181 новорожденном с болезнью Дауна [Текст] / Е.Ф. Давиденкова, И.И. Штильбанс, Д.К. Берлинская // Педиатрия. — 1965.—№2. — С. 67-72.
5. Давиденкова, Е.Ф. Основные направления и перспективы профилактики болезни Дауна [Текст] / Е.Ф. Давиденкова, Е.И. Шварц // Педиатрия. — 1978.— № 1 1 . — С . 13-18.
6. Кашеева Т.К. Анализ случаев рождения детей с болезнью Дауна в Санкт-Петербурге в 1997-2006 годах / Т.К. Кашеева, Л.В. Лязина, Н.В. Вохмянина, Т.В. Кузнецова и др // Журнал акушерства и женских болезней. - СПб, 2007. - №1. - С. 11-15.
7. Кузьмина Н.С. Генный полиморфизм у пациентов с синдромом Дауна [Текст] / [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии. — 2009. — Т. 109, № 4. — С. 50-54.
8. Новиков, П.В. Основные направления профилактики врожденных и наследственных болезней у детей [Текст] / П.В. Новиков // Российский вестник перинатологии и педиатрии. — 2004. — № 1. — С. 5-9.
9. Орлова, В.Л. Анализ факторов, определяющих уровень социальной адаптации при болезни Дауна [Текст] / В.Л. Орлова // Актуальные проблемы олигофрении. — М.,1975. — С. 230-238.
10. Шарипова М.К. Роль консультативного отделения в выявлении наследственных заболеваний у детей / М.К.Шарипова, Ю.Р.Баратова // Педиатрия (узб.). - 2002. - №2. - С. 84-90.
11. Influence of advanced age of maternal grandmothers on Down syndrome / Malini S. S., Ramachandra N. B. // BMC Medical Genetics. — 2006. — №. 7.
12. Altered patterns of multiple recombinant events are associated with nondisjunction of chromosome 21 / Oliver TR, Tinker SW, Allen EG, Hollis N, Locke AE, Bean LJ, Chowdhury R, Begum F, Marazita M, Cheung V, Feingold E, Sherman SL // Hum Genet. — 2012. — №. 131. — P. 1039–1046.
13. Risk factors for trisomy 21: Maternal cigarette smoking and oral contraceptive use in a population-based case-control study / Quanhe Yang, Stephanie L Sherman, Terry J Hassold, Katherine Allran, Lisa Taft, Dorothy Pettay, Muin J Khoury, J David Erickson & Sallie B Freeman // Genetics in Medicine. —1999. — №. 1. — P. 80–88.