

ОПЫТ АНАТОМИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОЛНОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО СЕПТАЛЬНОГО ДЕФЕКТА

В. Ю. Вашкеба, А.М. Довгань, Л. В. Давидко, А.И. Кваша, О.А. Лоскутов,
Б.М. Тодуров, Л.А. Шаповал, М.В. Шиманко, Н.А. Озерянский
Киевская городская клиническая больница "Киевский городской центр сердца"
(Киев)

Цель работы – представить и проанализировать собственный опыт анатомической коррекции у пациентов с полным атриовентрикулярным септальным дефектом (ПАВСД). **Материалы и методы.** За период с апреля 2008 года по февраль 2010 года в Киевском городском центре сердца было выполнено 25 операций у пациентов с ПАВСД: 24 операции анатомической коррекции и одна операция суживания легочной артерии. Возраст пациентов варьировал от 2 месяцев до 8 лет (средний возраст $19 \pm 0,4$ месяцев). Вес оперируемых находился в пределах от 3 до 23 кг (в среднем $7,9 \text{ кг} \pm 1,03$). До операции у пациентов с первичной радикальной коррекцией порока систолическое давление в легочной артерии колебалось от 68 до 100 мм.рт.ст. (в среднем $75 \pm 1,5$). Коэффициент Вуда до кислородной пробы был в пределах 1-9,5 (в среднем $5,1 \pm 1,2$; $p < 0,005$), после кислородной пробы – 0,3-5,4 (в среднем $1,7 \pm 0,5$; $p < 0,01$). Показатели Qp/Qs составляли до пробы от 1 до 6,8 (в среднем $2,8 \pm 0,8$; $p < 0,01$), после соответственно 1,8-11,6 (в среднем $5,1 \pm 1,03$; $p < 0,001$). Анатомическая коррекция выполнялась одно- и двухзаплатными методами. **Результаты и обсуждение.** В течение первых суток после операции состояние всех 25 пациентов было средней степени тяжести. В результате ЭХО-КГ исследования в раннем послеоперационном периоде у шести пациентов на левом атриовентрикулярном клапане определялся умеренный обратный ток, у 18-минимальный. На правом атриовентрикулярном клапане у 24 детей выявлен минимальный обратный ток. У 62,5 % прооперированных с применением первичной радикальной коррекции сохранялась остаточная

гипертензия легочной артерии. Этим детям в плановом порядке назначался силденофила цитрат (Ревацио). Все пациенты выписаны из КГЦС в удовлетворительном состоянии. **Выводы.** Наш опыт первичной радикальной коррекции ПАВСД позволяет сделать вывод, что этот вид вмешательства предпочтительнее двухэтапного метода хирургической коррекции и значительно уменьшает риск операции. Оценка состояния легочного артериального русла до операции и комплексный подход его регуляции на разных этапах проведения хирургического лечения, в сочетании с полнотой устранения анатомических нарушений внутрисердечных структур, позволяет достичь хороших непосредственных результатов при радикальной коррекции полного атриовентрикулярного септального дефекта.

Ключевые слова: полный атриовентрикулярный септальный дефект, легочная гипертензия, врожденный порок сердца.

Полный атриовентрикулярный септальный дефект (ПАВСД)- это тяжелый многокомпонентный порок, включающий сливающиеся между собой первичный дефект межпредсердной перегородки, мембранозный дефект межжелудочковой перегородки и общий атриовентрикулярный клапан. Первые описания анатомии порока были даны Peacock T. (1846) и Rokitansky K. (1875). Среди всех врожденных аномалий сердца ПАВСД составляет 2-7% и определяется с одинаковой частотой у лиц мужского и женского пола. Данные литературы свидетельствуют о том, что у 40 – 60 % эта патология сочетается с трисомией по 21 хромосоме [1,3] .

Существует два пути хирургической коррекции ПАВСД: одноэтапный (первичная радикальная коррекция) и двухэтапный. При одноэтапном в условиях искусственного кровообращения (ИК) выполняется анатомическая коррекция. Двухэтапный включает суживание легочной артерии (ЛА) с отсроченным выполнением анатомической коррекции ПАВСД и удалением тесемки, которой суживали ЛА.

Несмотря на очевидные успехи отечественной кардиохирургии детского возраста в последнее время результаты хирургического лечения этого порока были значительно хуже, по сравнению с теми, которые существуют в ведущих странах Европы и Америки. Летальность по данным зарубежных авторов составляет 2,6-3% [2].

Цель работы – представить и проанализировать собственный опыт анатомической коррекции у пациентов с полным атриовентрикулярным септальным дефектом.

Материалы и методы. За период с апреля 2008 года по февраль 2010 года в Киевском городском центре сердца (КГЦС) было выполнено 25 операций у пациентов с ПАВСД: 24 операции анатомической коррекции и одна операция суживания легочной артерии. Ребенок, который нуждался в суживании легочной артерии, имел тяжелое общее соматическое состояние.

Возраст пациентов варьировал от 2 месяцев до 8 лет (средний возраст $19 \pm 0,4$ месяцев). Вес оперируемых находился в пределах от 3 до 23 кг (в среднем $7,9 \text{ кг} \pm 1,03$). В соответствии с классификацией Rastelli (1966) у преимущественного большинства пациентов (72,7%) встречался анатомический тип А; у 27,2% -тип В. Соотношение мальчиков и девочек было 1:1. Семи пациентам (31,8%) коррекция порока выполнялась в два этапа. Первый этап (суживание легочной артерии) выполнялся в других специализированных лечебных учреждениях. Хирургическая коррекция одноэтапным методом выполнена 17 пациентам, что составило 70,8%. У пяти из них (22,7%) функционировал артериальный проток. В связи с высокой легочной гипертензией, 11 пациентов на протяжении от одного месяца до 1,5 года на дооперационном этапе принимали силденафила цитрат (Ревацио) в дозировке 1 мг/кг три раза в сутки. Комплекс обследования включал: ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки, ЭХО-КГ (двухмерная, М- режим, цветное доплеровское картирование, импульсно-волновой и непрерывно- волновой доплер). Перед выполнением первичной хирургической коррекции всем пациентам проводилось катетеризация полостей сердца и ангиокардиография. Это исследование позволяло

определить общелегочное сосудистое сопротивление, давление в легочной артерии, соотношение легочного к системному кровотоку (Q_p/Q_s), соотношение приточного и выходного отделов правого желудочка. Для определения резистентности легочных сосудов, в каждом случае, проводилась кислородная проба. До операции у пациентов с первичной радикальной коррекцией порока систолическое давление в легочной артерии колебалось от 68 до 100 мм.рт.ст. (в среднем $75 \pm 1,5$). Коэффициент Вуда до кислородной пробы был в пределах 1-9,5 (в среднем $5,1 \pm 1,2$; $p < 0,005$), после кислородной пробы – 0,3-5,4 (в среднем $1,7 \pm 0,5$; $p < 0,01$). Показатели Q_p/Q_s составляли до пробы от 1 до 6,8 (в среднем $2,8 \pm 0,8$; $p < 0,01$), после соответственно 1,8-11,6 (в среднем $5,1 \pm 1,03$; $p < 0,001$).

Суживание легочной артерии, при двухэтапной коррекции, проводилось через переднебоковую торакотомию слева в по третьему межреберью. Длина тесемки рассчитывалась по формуле $24\text{мм} + 1\text{мм/кг}$ (Trusler, 1972).

Радикальную коррекцию порока выполняли под эндотрахеальным наркозом. Индукцию в наркоз осуществляли с помощью Севофлюрана (4 – 6 об%), релаксацию для интубации трахеи обеспечивали рокурония бромидом в дозе 0,9 мг/кг. Поддержание анестезии – Севофлюран (1,5 – 2 об%). Для анальгезии использовался фентанил в дозе 30 – 40 мкг/кг на все время проведения операции.

Искусственное кровообращение (ИК) проводилось в условиях умеренной гипотермии (центральная температура $+27 - +30^\circ\text{C}$). Производительность аппарата ИК в период перфузии составляла $2,5 \text{ л/мин/м}^2$. С целью гемоконцентрации, удаления избыточного количества воды из межзачечного сектора и профилактики интерстициального отека внутренних органов, у всех пациентов применялась ультрафильтрация, с использованием колонок фирмы "JOSTRA". Для защиты миокарда на основном этапе хирургической коррекции вводился раствор «Кустодиол» антеградно в корень аорты под давлением 30 – 40 мм рт. ст.. Ишемическое время составляло от 48 мин. до 175 мин. (в среднем $86 \pm 6,6$ мин.). Всем пациентам в раннем послеоперационном периоде выполнялась ЭХО-КГ.

Анатомическая коррекция выполнялась одно- и двухзаплатными методами.

Модифицированный однозаплатный метод (Австралийская техника) применялся у 13 больных с умеренно выраженным межжелудочковым компонентом. Суть метода: П-образными швами прошивали край ДМЖП; затем швы проводили через мостовидные створки и дубликатуру свободного края аутоперикардиальной заплаты, которой закрывали первичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП-I). Переднюю створку левого атриовентрикулярного клапана (ЛАВК) формировали путем сшивания между собой верхней и нижней левых мостовидных створок общего атриовентрикулярного клапана[4, 6]. У 11 пациентов с ДМЖП компонентом, распространяющимся в подаортальное пространство, использовали двухзаплатную методику с целью предотвращения обструкции в выходном отделе левого желудочка. Заплату из материала Gore-Tex пришивали к межжелудочковой перегородке непрерывным швом. П-образными швами прошивали свободный край заплаты, края левых мостовидных створок и дубликатуру края аутоперикардиальной заплаты. Переднюю створку левого А-В клапана формировали путем сшивания левых мостовидных створок узловыми швами, затем закрывали ДМПП-I аутоперикардиальной заплатой. В случаях после ранее выполненного суживания ЛА тесемку удаляли на этапе согревания пациента[5]. В 10 случаях дополнительно производилась пластика правого А-В клапана. Компетентность клапанов контролировалась гидропробой и интраоперационной чрезпищеводной ЭХО-КГ.

После операции пациенты требовали введения допамина в дозе 3-9 мкг/кг/мин, адреналина 0,01-0,1 мкг/кг/мин, нитроглицерина 0,5-1,5 мкг/кг/мин. Восемь пациентов нуждались в дополнительном введении добутамина в дозировке 5-9 мкг/кг/мин. Продолжительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ) составляла от 5 до 48 часов. Обезболивание в первые 12 часов после операции – морфин 0,1 мкг/кг каждые 4-8 часов. Если ИВЛ планировалась более 20 часов, вводился фентанил 5-10 мкг/кг/час. Энтеральное питание через зонд начиналось через 6-8 часов после операции. Время нахождения в отделении интенсивной терапии колебалось в пределах от 48 часов до 12 суток.

Результаты и обсуждение. В течение первых суток после операции состояние всех 25 пациентов было средней степени тяжести. У одного пациента на 3- и сутки возникла острая недостаточность ЛАВК. Это явилось причиной повторной операции, при которой обнаружено прорезывание швов на передней сворке ЛАВК.

В результате ЭХО-КГ исследования в раннем послеоперационном периоде у шести пациентов на ЛАВК определялся умеренный обратный ток, у 18-минимальный. На правом атриовентрикулярном клапане у 24 детей выявлен минимальный обратный ток.

У 62,5 % прооперированных с применением первичной радикальной коррекции сохранялась остаточная гипертензия легочной артерии. Этим детям в плановом порядке назначался силденафила цитрат (Ревацио). Все пациенты выписаны из КГЦС в удовлетворительном состоянии.

Анализ полученных результатов дает основание считать, что у пациентов с сбалансированной формой ПАВСД в раннем возрасте предпочтительным является выполнение первичной радикальной коррекции, если позволяют критерии операбельности. Известно, что двухэтапная коррекция ПАВСД дает повышенный риск. Необходимо отметить, что после суживания ЛА со срединного доступа одним из осложнений является деформация грудной клетки, тяжело поддающаяся пластике. У пяти из семи пациентов, которым ранее выполнялось суживание ЛА, имела место грубая деформация грудины. Следует заметить, что технически суживание ЛА выполненное через срединную стернотомию, может усложнять второй этап операции.

Выводы

1. Наш опыт первичной радикальной коррекции ПАВСД позволяет сделать вывод, что этот вид вмешательства предпочтительнее двухэтапного метода хирургической коррекции и значительно уменьшает риск операции.
2. Оценка состояния легочного артериального русла до операции и комплексный подход его регуляции на разных этапах проведения хирургического лечения, в сочетании с полнотой устранения анатомических нарушений внутрисердечных

структур, позволяет достичь хороших непосредственных результатов при радикальной коррекции полного атриовентрикулярного септального дефекта.

Литература

1. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JC. Anatomic observation on complete form of persistent atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. Mayo Clin Proc 1966;41:196±308.
2. Early Repair of Complete Atrioventricular Septal Defect is Safe and Effective R. Ramesh Singh, Patrick S. Warren, T. Brett Reece, Peter Ellman, Benjamin B. Peeler and Irving L. Kron. Ann Thorac Surg 2006;82:1598-1602.
3. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Atrioventricular canal defect. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, editors. Cardiac surgery, New York: Churchill Livingstone, 1993. P. 693-747.
4. Weintraub RG, Brawn WJ, Venables AW, Mee RBB. Two-patch repair of complete atrioventricular septal defect in the first year of life: results and sequential assessment of atrioventricular valve function. J Thorac Cardiovasc Surg 1990;99: 320-6.
5. Carl L. Backer, Robert D. Stewart, Frédérique Bailliard, Angela M. Kelle, Catherine L. Complete Atrioventricular Canal: Comparison of Modified Single-Patch Technique With Two-Patch Technique. Ann Thorac Surg 2007;84: 2038-2046.
6. Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dañhnert I, Uhlemann F, Weng Y, Lange PE, Hetzer R. Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. Ann Thorac Surg 1996;62: 519-25.

ДОСВІД АНАТОМІЧНОЇ КОРРЕКЦІЇ ПОВНОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО СЕПТАЛЬНОГО ДЕФЕКТА

**В. Ю. Вашкеба, А.М. Довгань, Л. В. Давидко, А.И. Кваша, О.А. Лоскутов,
Б.М. Тодуров, Л.А. Шаповал, М.В. Шиманко, Н.А. Озерянський**

Мета роботи – представити и проаналізувати особистий досвід анатомічної корекції у пацієнтів з повним атриовентрикулярним септальним дефектом (ПАВСД).

Матеріали та методи. За період з квітня 2008 року по лютий 2010 року в

Київському міському центрі серця було виконано 25 операцій у пацієнтів з ПАВСД: 24 операції анатомічної корекції та одна операція звужування легеневої артерії. Вік пацієнтів коливався від 2 місяців до 8 років (середній вік $19 \pm 0,4$ місяців). Вага прооперованих знаходилася в межах від 3 до 23 кг (в середньому $7,9 \text{ кг} \pm 1,03$). До операції у пацієнтів з первинною радикальною корекцією вади систолічний тиск в легеневій артерії коливався від 68 до 100 мм.рт.ст. (в середньому $75 \pm 1,5$). Коефіцієнт Вуда до кисневої проби був в межах 1-9,5 (в середньому $5,1 \pm 1,2$; $p < 0,005$), після кисневої проби – 0,3-5,4 (в середньому $1,7 \pm 0,5$; $p < 0,01$). Показники Qr/Qs склали до проби від 1 до 6,8 (в середньому $2,8 \pm 0,8$; $p < 0,01$), після відповідно 1,8-11,6 (в середньому $5,1 \pm 1,03$; $p < 0,001$). Анатомічна корекція виконувалась одно- та дволатковими методами. **Результати та обговорення.** Протягом першої доби після операції стан всіх 25 пацієнтів був середнього ступеню тяжкості. В результаті ЭХО-КГ дослідження в ранньому післяопераційному періоді у шести пацієнтів на лівому атріовентрикулярному клапані візуалізується помірний зворотній тік, у 18- мінімальний. На правому атріовентрикулярному клапані у 24 дітей виявлено мінімальний зворотній тік. У 62,5 % прооперованих з використанням первинної радикальної корекції зберігалась залишкова гіпертензія легеневої артерії. Цим дітям в плановому порядку призначався силденофіла цитрат (Ревацио). Всі пацієнти виписані з КМЦС в задовільному стані. **Висновки.** Наш досвід первинної радикальної корекції ПАВСД дозволяє зробити висновок, що цей вид втурчання має перевагу перед двохетапним методом хірургічної корекції та значно зменшує ризик операції. Оцінка стану легеневого артеріального русла до операції та комплексний підхід його регуляції на різних етапах проведення хірургічного лікування, в поєднанні з повнотою усунення анатомічних порушень внутрішньосердечних структур, дозволяє досягти хороших безпосередніх результатів при радикальній корекції повного атріовентрикулярного септального дефекта.

Ключові слова: повний атріовентрикулярний септальний дефект, легенева гіпертензія, вроджена вада серця.

ANATOMIC CORRECTION OF COMPLETE ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT: ONE CENTER EXPERIENCE

VJ Vashkeba, AM Dovgan, LV Davidko, AI Kvasha, OA Loskutov, BM
Todurov, LA Shapoval, MV Shimanko, NA Ozeryansky

Purpose – to present and analyse own experience of anatomic correction for patients with a complete atrioventricular septal defect (CAVSD). **Materials and methods.** From 04. 2008 to 02. 2010 – 25 operations were performed for patients with CAVSD in Kyiv City Heart Center: 24 were operations of anatomic correction and only one operation of pulmonary artery banding. Age of patients varied from 2 months to 8 years (average $19 \pm 0,4$ months). Weight of patients was from 3 to 23 kg (average $7,9 \pm 1,03$ kg). Preoperative PA pressure ranged from 68 to 100 mm Hg (average $75 \pm 1,5$ mm Hg). Wood unit was within the limits of 1-9,5 (average $5,1 \pm 1,2$; $p < 0.005$), and after an oxygen test – 0,3-5,4 (average $1,7 \pm 0,5$; $p < 0,01$). The ratio of Qp/Qs was before the test on the average $2,8 \pm 0,8$; $p < 0,01$), after the test on the average $5,1 \pm 1,03$; $p < 0,001$. An anatomic correction was accomplished by means of single or double patch methods. **Results and discussion.** There was no hospital mortality. In an early postoperative period all patients were stable. Cardiac echo showed moderate regurgitation on mitral valve for six patients and mild to trivial for 18 patients. 24 children had only trivial regurgitation on tricuspid valve. Pulmonary hypertension was observed in 62.5 % of cases. Revacio pills were prescribed for such patients immediately. **Conclusions.** Our experience of primary radical correction of CAVSD allows to come to conclusion, that this type of surgery diminishes the risk of operation when compared to two stages method of surgical correction. The estimation of the state of pulmonary arterial bed before the operation and complex approach of his adjusting on the different stages of surgical treatment, in combination with complete correction of all anatomic abnormalities allows to achieve good early results at the radical correction of CAVSD.

Keywords: complete atrioventricular septal defect, pulmonary hypertension, surgical correction.

