



Клиническое наблюдение

# Несбалансированная форма общего открытого атриовентрикулярного канала с доминантным правым желудочком: диагностические критерии, показания к бивентрикулярной коррекции, результаты. Серия клинических наблюдений

Дидык В.П.<sup>1</sup> • Белов В.А.<sup>1</sup> • Бухарева О.Н.<sup>1</sup> • Ларютина О.А.<sup>1</sup> • Акобян Т.Л.<sup>1</sup> • Харсика А.А.<sup>1</sup> • Макаров А.А.<sup>1</sup> • Шнейдер Ю.А.<sup>1</sup>

**Дидык Вадим Петрович** – врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8438-6339>  
✉ 238312, Калининградская область, Гурьевский р-н, пос. Родники, Калининградское шоссе, 4, Российская Федерация. Тел.: +7 (909) 932 29 96.  
E-mail: didyk\_vadim@mail.ru

**Белов Вячеслав Александрович** – врач сердечно-сосудистый хирург, заведующий кардиохирургическим отделением № 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0945-8208>

**Бухарева Ольга Николаевна** – канд. мед. наук, врач детской кардиолог кардиохирургического отделения № 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4041-4641>

**Ларютина Ольга Александровна** – врач функциональной диагностики отделения функциональной диагностики<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6970-0660>

**Акобян Тигран Левонич** – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8730-4274>

**Харсика Артем Александрович** – врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4581-2670>

**Макаров Андрей Анатольевич** – врач анестезиолог-реаниматолог, заведующий отделением анестезиологии и реанимации № 1<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3112-5191>

**Шнейдер Юрий Александрович** – д-р мед. наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург, главный врач<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5572-3076>

**Актуальность.** Хирургическое лечение врожденных пороков сердца с пограничными размерами левого желудочка (ЛЖ) относится к сложным вопросам современной детской кардиохирургии. Несмотря на преобладающую тенденцию к расширению показаний к бивентрикулярной коррекции несбалансированной формы общего открытого атриовентрикулярного канала (ООАВК) с доминантным правым желудочком (ПЖ), в литературе широко обсуждаются диагностические критерии несбалансированности, возможности выполнения радикальной коррекции и ее функциональные результаты.

**Цель** – дать количественные критерии оценки размера ЛЖ, послужившие показанием для выполнения радикальной коррекции порока у пациентов с ООАВК и доминантным ПЖ.

**Материал и методы.** Представлены 4 клинических наблюдения пациентов с ООАВК и доминантным ПЖ, которые подверглись радикальной коррекции порока. Средний возраст больных составил 2,4 года, трое из четырех имели сопутствующие врожденные пороки сердца – тетраду Фалло, двойное отхождение сосудов от ПЖ со стенозом легочной артерии, умеренную гипоплазию дуги аорты с субортальным стенозом. Трое из четырех пациентов перенесли предшествующие паллиативные вмешательства: двое – суживание легочной артерии, один подвергся первому этапу одножелудочковой коррекции (атриосептостомия, двунаправленный кавопульмональный анастомоз), двое детей были с синдромом Дауна. Средний конечный диастолический размер ЛЖ в группе до операции составил 17,9 мм, что соответствовало показателю Z-score -5,4.

**Результаты.** Все четверо пациентов перенесли радикальную коррекцию порока по двузаплатной методике. В 1-м случае она была дополнена протезированием ствола легочной артерии гомографтом, во 2-м – комиссуротомией клапана легочной артерии и двунаправленным кавопульмональным анастомозом в связи с умеренным стенозом трикуспидального клапана, в 3-м – протезированием митрального

клапана. Трём пациентам был имплантирован электрокардиостимулятор по поводу атриовентрикулярной блокады.

Критерием возможности выполнения полной септации послужили соотношения продольных размеров левого и правого желудочков сердца (LAR > 0,7), подтвержденные данными компьютерной томографии, выполненной до операции. Средний конечный диастолический размер ЛЖ после операции составил 28,3 мм, что соответствовало показателю Z-score -0,8. На момент выписки из стационара недостаточность на левом и правом атриовентрикулярных клапанах не превышала 2-ю и 1-ю степени соответственно.

**Заключение.** Компьютерная томография позволяет точно измерить и сравнить продольные размеры желудочков сердца с использованием LAR-индекса как метода оценки размера ЛЖ перед бивентрикулярной коррекцией. Необходимо проведение дополнительного проспективного исследования для объективизации полученных данных и выявления предикторов неблагоприятного исхода радикальной коррекции у пациентов с ООАВК и доминантным ПЖ.

**Ключевые слова:** несбалансированная форма общего открытого атриовентрикулярного канала, гипоплазия левого желудочка, правожелудочковая доминантность, бивентрикулярная коррекция

**Для цитирования:** Дидык ВП, Белов ВА, Бухарева ОН, Ларютина ОА, Акобян ТЛ, Харсика АА, Макаров АА, Шнейдер ЮА. Несбалансированная форма общего открытого атриовентрикулярного канала с доминантным правым желудочком: диагностические критерии, показания к бивентрикулярной коррекции, результаты. Серия клинических наблюдений. Альманах клинической медицины. 2021;49(5):347–354. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-057.

Поступила 15.11.2021; доработана 26.11.2021; принята к публикации 29.11.2021; опубликована онлайн 03.12.2021

<sup>1</sup> ФГБУ «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Минздрава России (г. Калининград); 238312, Калининградская область, Гурьевский р-н, пос. Родники, Калининградское шоссе, 4, Российская Федерация

**Х**ирургическое лечение врожденных пороков сердца, при которых анатомо-функциональные характеристики одного из желудочков сердца, как правило, его пограничные размеры, не исключают одножелудочковой гемодинамической коррекции, представляет собой наиболее сложный раздел детской кардиологии и кардиохирургии. Каковы точные критерии гипоплазии и какую ее степень считать показанием для выполнения двужелудочковой коррекции – эти вопросы сохраняют свою остроту и актуальность на современном этапе развития детской кардиохирургии, позволяющей расширять показания для радикальных хирургических вмешательств при несбалансированных формах общего открытого атриовентрикулярного канала (ООАВК).

Какие же показатели могут служить критериями несбалансированности ООАВК, и какая ее степень должна служить показанием для выполнения одножелудочковой коррекции порока? Все большее количество исследователей указывают на то, что конечный диастолический размер (КДР) или конечный диастолический объем левого желудочка (ЛЖ), используемые без учета других данных, не могут служить самостоятельными и достаточными критериями для оценки степени истинной гипоплазии при ООАВК. Учитывая, что при доминировании правого желудочка (ПЖ) межжелудочковая перегородка смещается влево и фактический объем ЛЖ может быть недооценен, J.A. Van Son и соавт. предложили концепцию «потенциального объема ЛЖ» с целью предсказания его объема после операции [1]. Авторы показали, что пациенты с объемом ЛЖ от 15 мл/м<sup>2</sup> могут успешно переносить двужелудочковую коррекцию, при этом было отмечено двух-трехкратное увеличение размера ЛЖ после вмешательства [2]. В то же время оценка потенциального объема ЛЖ представляет собой относительно сложную процедуру [3]. Ряд авторов при определении типа доминантности предлагают оценивать формирование верхушки сердца одним из желудочков, а наличие единственной папиллярной мышцы рассматривать как маркер гипоплазии ЛЖ [4].

Однако наибольшим признанием в настоящее время пользуются методики определения степени смещения левого и правого компонентов общего атриовентрикулярного клапана над одним из желудочков и соотношения продольных размеров правого и левого желудочков сердца. Для оценки первого показателя в режиме 2D-эхокардиографии из субкостальной

позиции, в диастолу поверхность общего атриовентрикулярного клапана делится на митральную и трикуспидальную порции линией, условно проведенной через проекцию конусной перегородки и гребня межжелудочковой перегородки. M.S. Cohen и соавт., впервые описавшие методику, предложили использовать «индекс атриовентрикулярного клапана» (англ. atrioventricular valve index, AVVI), имея в виду отношение площади левого компонента клапана к его правому компоненту при доминантном ПЖ и наоборот, отношение трикуспидальной порции к митральной – при преобладании размеров ЛЖ. Показатель AVVI более 0,67 указывает, по мнению авторов, на сбалансированный тип порока и возможность безопасного выполнения радикальной коррекции [5, 6]. Несколько более удобным для использования считается так называемый модифицированный AVVI, предложенный A. Jegatheeswaran и соавт. при проведении многоцентрового исследования, организованного американским Обществом детских кардиохирургов (англ. Congenital Heart Surgeons' Society) [7]. Модифицированный AVVI рассчитывается как отношение площади левого компонента к общей площади атриовентрикулярного клапана, вне зависимости от типа доминантности. Отношение, равное 0,4 и менее, указывает на преобладание размеров ПЖ, в свою очередь показатель, равный 0,6 и более, говорит о доминировании левых отделов. По результатам исследования авторы пришли к заключению, что модифицированный индекс AVVI, равный менее 0,2, однозначно предполагает паллиативную стратегию, показатель от 0,4 до 0,6 указывает на сбалансированность порока и возможность эффективной радикальной коррекции, а соотношение от 0,2 до 0,4 представляет собой некую «серую зону» умеренно выраженного доминирования ПЖ, в пределах которой результаты сопровождаются высокой летальностью, независимо от выбранного типа хирургического пособия [7]. Относительно недавно часть авторов пошли еще дальше и в этой «серой зоне» предложили использовать новый метрический показатель – «индексированный размер дефекта межжелудочковой перегородки», представляющий собой отношение размера дефекта межжелудочковой перегородки к диаметру клапана. При показателе, равном менее 0,2, предлагается выполнение радикальной коррекции [8].

Специалисты Немецкого кардиологического центра в Берлине предложили в качестве критерия сбалансированности и возможности

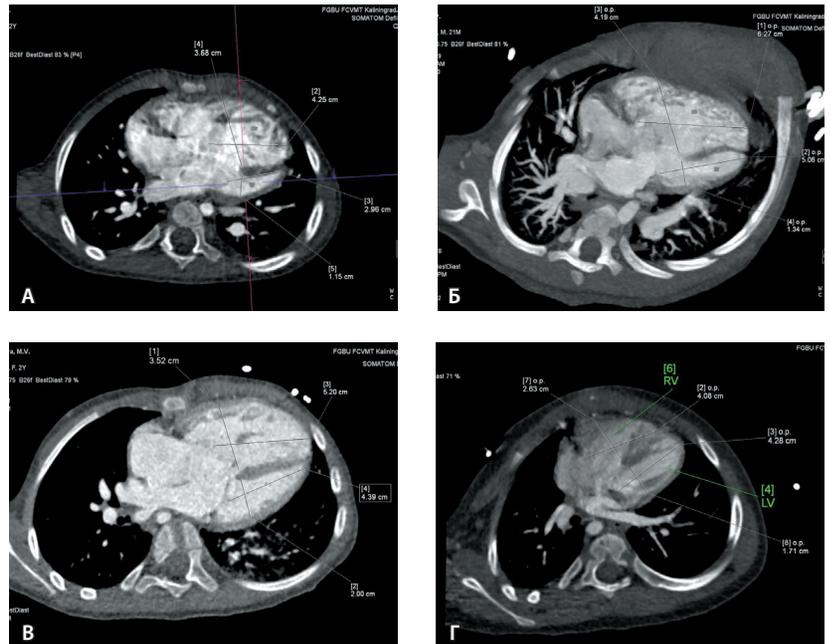


выполнения радикальной коррекции пациентов с ООАВК и малым ЛЖ использовать алгоритм сравнения продольных осей правого и левого желудочков по данным ангиокардиографии – LAR-индекс (англ. long axis ratio) [3]. Авторы отмечают, что гипоплазия ЛЖ при ООАВК часто бывает обусловлена смещением межжелудочковой перегородки, в связи с этим достоверность критерия AVVI может быть сомнительной и должна дополняться довольно громоздкими расчетами потенциального объема ЛЖ. Размеры желудочков сердца по длинной оси более точно отражают степень гипоплазии, поскольку меньше зависят от смещения межжелудочковой перегородки и объемной нагрузки. Авторы считают целесообразным выполнение радикальной коррекции при LAR-индексе, равном 0,65 и более (в норме это соотношение составляет более 1,1) [3].

### Описание клинических наблюдений

С 10.01.2019 по 30.12.2020 в отделение детской кардиохирургии ФЦВМТ г. Калининграда поступило 4 пациента с диагнозом несбалансированной формы ООАВК с доминантным ПЖ. Всем детям было отказано в выполнении радикальной коррекции в других кардиохирургических стационарах. На момент поступления средний возраст пациентов составил 2 года 4 месяца (от 1 года 10 месяцев до 2 лет 10 месяцев), средняя масса тела – 11,75 кг (от 10,2 до 13,3 кг), синдром Дауна был диагностирован у 2 детей. Трое из четырех пациентов имели сопутствующие врожденные пороки сердца: тетраду Фалло (ТФ), двойное отхождение сосудов от ПЖ (ДОС ПЖ) со стенозом легочной артерии, умеренную гипоплазию дуги аорты с субаортальным стенозом, обусловленным аномальным креплением хорд митрального клапана. Три пациента перенесли предварительные вмешательства: 1-й – суживание легочной артерии; 2-й – суживание легочной артерии, пластику митрального клапана и атриосептостомию (в качестве подготовки к дальнейшей одножелудочковой коррекции); 3-й – наложение системно-легочного анастомоза, в дальнейшем – кавопультмональный анастомоз и пликацию купола диафрагмы. Средний КДР ЛЖ до операции составил 17,9 мм (от 13 до 22 мм), что соответствовало показателю Z-score -5,4 (от -3,6 до -8,0).

Для определения возможности выполнения радикальной коррекции по данным компьютерной томографии измеряли соотношение продольных размеров ЛЖ и ПЖ (LAR). LAR-индекс колебался от 0,7 до 1,04, что по данным



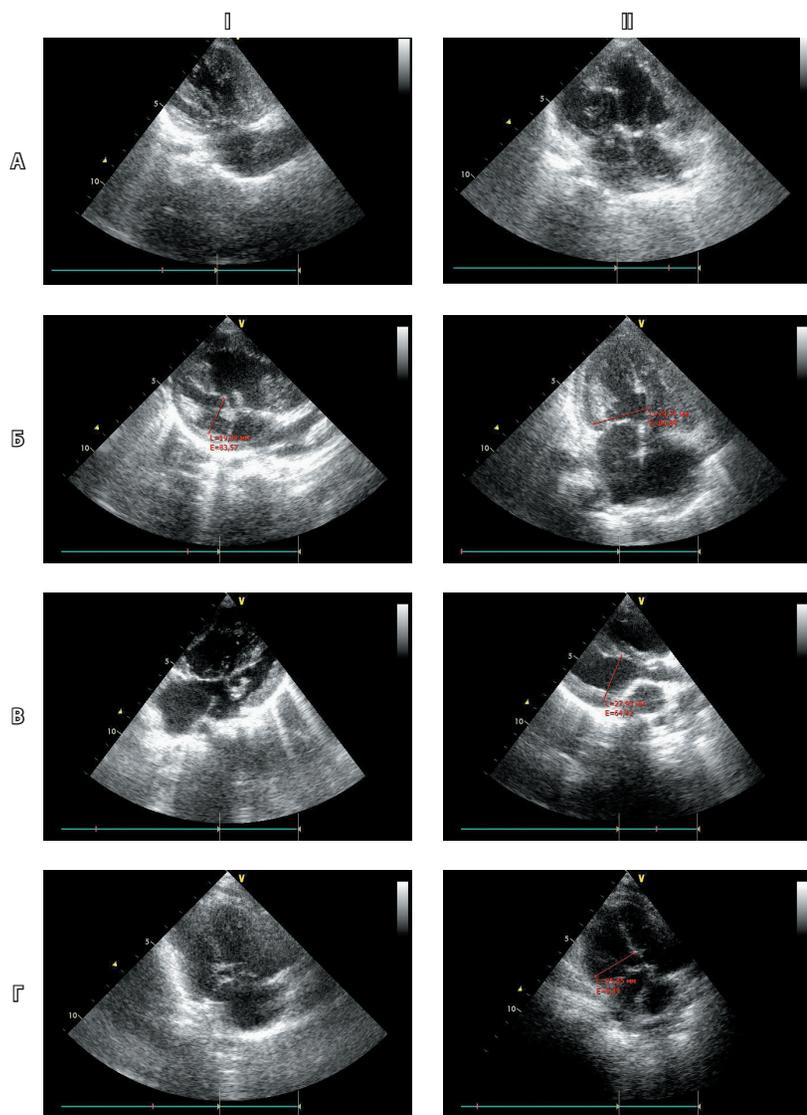
**Рис. 1.** Мультиспиральная компьютерная томография в контрастном режиме. Измерения продольных размеров левого и правого желудочков: **А** – пациент 1, **Б** – пациент 2, **В** – пациент 3, **Г** – пациент 4

литературы предполагает возможность двужелудочковой коррекции. Изображения, полученные при проведении данных исследований, даны на рис. 1.

Всем пациентам выполнена радикальная коррекция двузатратным методом. В одном случае она была дополнена протезированием ствола легочной артерии гомографтом, в другом – комиссуротомией клапана легочной артерии и двунаправленным кавопультмональным анастомозом в связи с умеренным стенозом трикуспидального клапана, обнаруженным по данным интраоперационной чреспищеводной эхокардиографии. Необходимость протезирования левого атриовентрикулярного клапана возникла в одном случае в связи с невозможностью его пластики после ранее перенесенного вмешательства. Среднее время пережатия аорты и искусственного кровообращения составило 75 (62–99) и 97 (81–114) минут соответственно.

### Результаты

Все пациенты перенесли радикальную коррекцию порока. Средний КДР ЛЖ после операции составил 28,3 (25–31) мм, что соответствовало показателю Z-score -0,8 (-2,02 – +0,35). Таким образом, отмечался значимый прирост объемных показателей ЛЖ. Следует оговориться, что форма его после коррекции в связи с преднамеренно



**Рис. 2.** Сравнение размеров и формы левого желудочка до (I) и после (II) оперативного вмешательства: А – пациент 1, Б – пациент 2, В – пациент 3, Г – пациент 4

косым креплением заплаты на межжелудочковом дефекте может становиться несколько асимметричной (рис. 2).

Троим пациентам в сроке от 2 до 3 недель после радикальной коррекции был имплантирован электрокардиостимулятор по поводу развившейся полной атриовентрикулярной блокады. В одном случае ранний послеоперационный период осложнился тяжелой сердечной недостаточностью, у 2 пациентов наблюдался длительно персистирующий плевральный выпот (дополнительных манипуляций не потребовалось). Недостаточность левого и правого атриовентрикулярных клапанов на момент выписки не превышала 1-ю и 2-ю степени соответственно.

Клиническая характеристика пациентов представлена в сводной таблице.

## Обсуждение

Все пациенты исследуемой группы имели стеноз легочной артерии – либо после перенесенного ранее суживания легочной артерии (в 2 случаях), либо в сочетании с ДОС ПЖ и ТФ (в 2 наблюдениях). Указанное обстоятельство позволило предположить, что «недоразвитие» ЛЖ скорее связано не с морфологическими, а с гемодинамическими причинами, обуславливающими пониженный легочный возврат, а следовательно, и наполнение левых камер сердца. Это навело нас на мысль об относительности «малых» размеров ЛЖ, несмотря на показатели Z-score ЛЖ (средний Z-score -5,4), которые еще до недавнего времени в большинстве случаев послужили бы противопоказанием для выполнения бивентрикулярной коррекции порока.

Учитывая определенные сложности и недостатки измерения индексов AVVI, потенциального объема ЛЖ, отмеченные в литературе, мы решили ориентироваться на показатель LAR-индекс, который был оценен по данным компьютерной томографии, что было рекомендовано рядом зарубежных авторов, продемонстрировавших возможность использования этого метода обследования для оценки морфометрических показателей гипоплазированного ЛЖ [9, 10]. В 2 случаях для объективизации полученных данных мы сравнили их с результатами ангиокардиографии. По нашим впечатлениям, оценка LAR-индекса при выполнении компьютерной томографии более удобна и информативна, более того, это неинвазивная процедура.

Приняв нашу концепцию об относительности гипоплазии ЛЖ у нашей категории больных, выбор хирургической тактики во многом был определен современными подходами в лечении пациентов с ТФ, когда многие хирурги не учитывают размеры ЛЖ, считая, что при данном пороке не существует истинных причин его выраженной гипоплазии, способных отразиться на результатах радикальной коррекции. Масса ЛЖ при ТФ, как правило, такая же, как и у здоровых людей. Выраженная его гипоплазия встречается только у 1% больных [11]. После радикальной коррекции малый круг кровообращения и левые отделы сердца принимают на себя большую порцию крови, и размеры этих структур значительно увеличиваются. Рутинное выполнение зондирования полостей сердца, ангиокардиографии с расчетом актуального объема ЛЖ, индексов



## Клиническая характеристика пациентов

Параметр	Пациент 1, 2 года 10 мес.	Пациент 2, 1 год 10 мес.	Пациент 3, 2 года 5 мес.	Пациент 4, 2 года 5 мес.
Диагноз	АВК, несбалансированная форма, умеренная гипоплазия дуги и перешейка аорты, субаортальный стеноз. Состояние после операции: СуЛА. Синдром Дауна	АВК, несбалансированная форма, ДОС ПЖ, СЛА	АВК, несбалансированная форма. Состояние после операции: 1) СуЛА, перевязки ОАП, 2) досуживания ЛА, пластика МК, атриосептостомия	АВК, несбалансированная форма. ТФ. Состояние после операции: 1) СЛА и КПА, 2) пликация купола диафрагмы. Синдром Дауна
КДР ЛЖ до операции, мм (Z-score)	13 (-8,0)	19 (-4,72)	22 (-3,61)	18 (-5,3)
КДР ПЖ до операции, мм	39	40	34	26
LAR-индекс*	0,7	0,75	0,84	1,04
Выполненное вмешательство	РК АВК двузатратным методом, снятие манжеты с ЛА	РК АВК, комиссуротомия КЛА + ДКПА**	РК ООАВК + протезирование МК St. Jude № 21, снятие манжеты со ствола ЛА	РК ООАВК, протезирование ствола ЛА гомографтом № 14
КДР ЛЖ после операции, мм (Z-score)	30 (0,35)	31 (0,18)	27 (-1,57)	25 (-2,02)
КДР ПЖ после операции, мм	26	22	24,5	19
ФК МК после операции, мм (Z-score)	13 (-2,08)	15 (-1,43)	21 (протез) (0,61)	18 (-0,23)
НМК после операции	2 ст.	мин.	мин.	2 ст.
ТМГ макс./ср., мм рт. ст.	9,4/5,4	8,0/3,0	12,0/4,8 (протез)	9,0/5,0
ФК ТК после операции, мм (Z-score)	13,4 (-2,03)	12 (-2,69)**	14,5 (-1,51)	14,0 (-1,9)
НТК после операции	1 ст.	1 ст.	1 ст.	1 ст.
ТТГ макс./ср., мм рт. ст.	4,0/1,0	12/5,7**	2,0/1,0	5,0/2,0
Течение послеоперационного периода	Сердечная недостаточность, АВБ, имплантация ЭКС	Гидроторакс, АВБ, имплантация ЭКС	АВБ, имплантация ЭКС	Гидроторакс

АВБ – атриовентрикулярная блокада, АВК – атриовентрикулярный канал, ДКПА – двунаправленный кавопупьмональный анастомоз, ДОС ПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка, КДР – конечный диастолический размер, КЛА – клапан легочной артерии, КПА – кавопупьмональный анастомоз, ЛА – легочная артерия, ЛЖ – левый желудочек, макс. – максимальный, мин. – минимальная, МК – митральный клапан, НМК – недостаточность митрального клапана, НТК – недостаточность трикуспидального клапана, ОАП – открытый артериальный проток, ООАВК – общий открытый атриовентрикулярный канал, ПЖ – правый желудочек, СЛА – стеноз легочной артерии, ср. – средний, ст. – степень, СуЛА – суживание легочной артерии, РК – радикальная коррекция, ТК – трикуспидальный клапан, ТМГ – трансмитральный градиент, ТТГ – транстрикуспидальный градиент, ТФ – тетрада Фалло, ФК – фиброзное кольцо, ЭКС – электрокардиостимулятор

\* По данным компьютерной томографии

\*\* Учитывая показатели, полученные после выполнения основного этапа операции, вмешательство дополнено наложением кавопупьмонального анастомоза

Nakata и McGoop теряет свою актуальность при принятии решения о виде вмешательства. В спорных случаях считается вполне достаточным определить размер митрального клапана, который должен быть не менее -2,0 – -2,5 Z-score, и длину ЛЖ (не менее 80% нормы), чтобы быть уверенными в их компетентности в послеоперационном периоде [4].

Таким образом, даже при исходных визуально небольших размерах ЛЖ и легочных артерий первичная радикальная коррекция

ТФ сопровождается хорошими результатами, и все большее число хирургов отказываются от этапной хирургической стратегии, чего нельзя пока сказать о ситуациях сочетания ООАВК и ТФ (2,7–10% случаев) [11–14]. Преобладающее большинство таких пациентов доживают до оптимальных сроков хирургического лечения – 6–8 месяцев жизни. В ряде случаев при наличии выраженной артериальной гипоксемии пациентам первых 3–4 месяцев жизни показано наложение системно-легочного анастомоза,



поскольку первичная радикальная коррекция порока в указанном возрасте сопряжена с более высокими рисками. В нашей небольшой серии наблюдений 1 пациент с ООАВК и ТФ перенес первым этапом хирургической коррекции системно-легочный анастомоз.

Нельзя, однако, не отметить тот факт, что при ООАВК, в отличие от ТФ, гипоплазия ЛЖ гораздо чаще может быть истинной и характеризоваться крайними ее формами, что, несомненно, должно учитываться при выборе типа коррекции. Примерно в 10–15% случаев ООАВК является несбалансированным, чаще наблюдается доминантность ПЖ с левожелудочковой гипоплазией (около  $\frac{2}{3}$  случаев) [15, 16]. С точки зрения терминологии предполагается, что несбалансированная форма – это порок, при котором один из желудочков неадекватно мал, но все же считается кандидатом на бивентрикулярную или 1,5-желудочковую коррекцию; если же дисбаланс между желудочками настолько серьезен, что исключает возможность радикальной коррекции, его следует классифицировать как «единственный желудочек сердца» [17].

Точных рекомендаций и общепризнанных алгоритмов для определения степени гипоплазии ЛЖ и показаний к одно- или двухжелудочковой коррекции при ООАВК не разработано. Авторы то и дело указывают на ограничения той или иной методики, продолжая предлагать новые критерии операбельности [3, 18–21].

Дополнительным отягчающим фактором служит то, что у преобладающего числа пациентов, сочетающих ООАВК и ТФ, регистрируется синдром Дауна (75–80%) [4, 11, 22]. Трисомия часто сопровождается состояниями, увеличивающими риск как радикального, так и паллиативного вмешательства (более высокое легочно-сосудистое сопротивление, возможная гипоплазия долей легкого, обструкция верхних дыхательных путей и др.) [23].

При доминантности ПЖ возможны также различные аномалии со стороны левых структур сердца (субаортальный стеноз, гипоплазия дуги и перешейка аорты), что было обнаружено у одного из наших пациентов, у которого был наименьший размер ЛЖ (КДР ЛЖ 13 мм, Z-score -8).

У пациента № 1 (с субаортальным стенозом и гипоплазией дуги, Z-score -8) явления сердечной недостаточности были наиболее значимыми в нашей серии наблюдений. Вполне вероятно, указанный пациент имел свои факторы риска, а возможно, и истинные, морфологические, причины гипоплазии ЛЖ.

Таким пациентам для мониторинга сердечного выброса и параметров центральной гемодинамики обычно интраоперационно устанавливается катетер для измерения давления в левом предсердии. Персистирующее повышенное давление в левом предсердии, низкий сердечный выброс, резистентный к катехоламинам, застой в легких, неудачные попытки отлучения от искусственной вентиляции легких указывают на необходимость реоперации с целью конверсии в одножелудочковую гемодинамику.

Нужно отметить, что результаты паллиативных (обеспечивающих одножелудочковую гемодинамику) вмешательств при несбалансированных формах атриовентрикулярного канала хуже тех, что получены при других формах единственного желудочка сердца. Некоторые авторы указывают на среднесрочную выживаемость, равную всего 50%, что хуже результатов, полученных при том же синдроме гипоплазии левых отделов сердца, например, [14]. При этом треть пациентов нуждаются в пластике или протезировании системного атриовентрикулярного клапана [23].

Указанные результаты оперативного лечения лишь подчеркивают сложность данной когорты пациентов. Однако, учитывая крайне неблагоприятные прогнозы паллиативных вмешательств в группе несбалансированных форм ООАВК [19], мы считаем целесообразным стремиться к радикализации хирургического лечения и надеемся, что наши пациенты покажут хорошие функциональные результаты в отдаленные сроки.

## Заключение

Наш небольшой опыт подтверждает возможность выполнения бивентрикулярной коррекции у пациентов с ООАВК и доминантным ПЖ, особенно в тех случаях, когда гипоплазия ЛЖ (Z-score < -2,5) обусловлена гемодинамическими причинами – наличием обструкции путей оттока в систему легочных артерий, а следовательно, сниженным легочным возвратом (сочетание ООАВК с ТФ, ДОС ПЖ и стенозом легочной артерии), а также предшествующими неонатальными процедурами (суживание легочной артерии). Нельзя не отметить тот факт, что контингент больных с ООАВК и доминантным ПЖ намного шире, и среди них возможна истинная гипоплазия ЛЖ, требующая исключительно одножелудочковой стратегии лечения. Для объективизации результатов необходимо дальнейшее проспективное исследование. ©



## Дополнительная информация

### Согласие пациентов

Законные представители каждого из пациентов добровольно подписали информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Альманах клинической медицины».

### Финансирование

Работа выполнена по инициативе авторов без привлечения финансирования.

### Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

### Участие авторов

В.П. Дидык – сбор и обработка материала, дизайн исследования, написание текста; В.А. Белов – главный оперирующий хирург, концепция исследования, редактирование текста; О.Н. Бухарева – непосредственное участие в лечении пациентов, редактирование текста; О.А. Ларютина – ультразвуковое обследование пациен-

тов, расчеты морфометрических индексов; Т.Л. Акобян – зондирование полостей сердца, расчеты морфометрических индексов; А.А. Харсика – выполнение компьютерно-томографических исследований, расчеты морфометрических индексов; А.А. Макаров – ведение раннего послеоперационного периода; Ю.А. Шнейдер – заключительное редактирование текста. Все авторы прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией, согласны нести ответственность за все аспекты работы и гарантируют, что ими надлежащим образом были рассмотрены и решены вопросы, связанные с точностью и добросовестностью всех частей работы.

## Литература / References

1. Van Son JA, Phoon CK, Silverman NH, Haas GS. Predicting feasibility of biventricular repair of right-dominant unbalanced atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg.* 1997;63(6):1657–1663. doi: 10.1016/S0003-4975(97)00230-0.
2. Vida VL, Sanders SP, Milanese O, Stellin G. Biventricular repair of right-dominant complete atrioventricular canal defect. *Pediatr Cardiol.* 2006;27(6):737–740. doi: 10.1007/s00246-004-0773-7.
3. Delmo Walter EM, Ewert P, Hetzer R, Hübner M, Alexi-Meskishvili V, Lange P, Berger F. Biventricular repair in children with complete atrioventricular septal defect and a small left ventricle. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33(1):40–47. doi: 10.1016/j.ejcts.2007.09.037.
4. Джонас РА. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца. Пер. с англ. под ред. Борискова МВ. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2017. 736 с. [Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. CRC Press; 2004. 740 p.]
5. Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM, Rychik J. Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 1996;28(4):1017–1023. doi: 10.1016/s0735-1097(96)00262-8.
6. Arunamata A, Balasubramanian S, Mainwaring R, Maeda K, Selamet Tierney ES. Right-Dominant Unbalanced Atrioventricular Septal Defect: Echocardiography in Surgical Decision Making. *J Am Soc Echocardiogr.* 2017;30(3):216–226. doi: 10.1016/j.echo.2016.10.017.
7. Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA, Cohen MS, Baffa JM, Gremmels DB, Mertens L, Morell VO, Williams WG, Blackstone EH, McCrindle BW, Overman DM. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect: a Congenital Heart Surgeons' Society multiinstitutional study. *Circulation.* 2010;122(11 Suppl):S209–S215. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.925636.
8. Lugones I, Biancolini MF, Biancolini JC, Dios AMS, Lugones G. Feasibility of biventricular repair in right dominant unbalanced atrioventricular septal defect: A new echocardiographic metric to refine surgical decision-making. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8(4):460–467. doi: 10.1177/2150135117716420.
9. Goo HW, Park SH. Computed Tomography-Based Ventricular Volumes and Morphometric Parameters for Deciding the Treatment Strategy in Children with a Hypoplastic Left Ventricle: Preliminary results. *Korean J Radiol.* 2018;19(6):1042–1052. doi: 10.3348/kjr.2018.19.6.1042.
10. Goo HW, Park SH. Pattern Analysis of Left Ventricular Remodeling Using Cardiac Computed Tomography in Children with Congenital Heart Disease: Preliminary Results. *Korean J Radiol.* 2020;21(6):717–725. doi: 10.3348/kjr.2019.0689.
11. Зинковский МФ. Врожденные пороки сердца. Киев: Книга плюс; 2008. 1168 с. [Zinkovsky MF. [Congenital heart defects]. Kiev: Kniga plyus; 2008. 1168 p. Russian.]
12. Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA Jr, Lev M. The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete regular transposition. *Circulation.* 1980;61(6):1142–1149. doi: 10.1161/01.cir.61.6.1142.
13. Najm HK, Coles JG, Endo M, Stephens D, Rebecka IM, Williams WG, Freedom RM. Complete atrioventricular septal defects: results of repair, risk factors, and freedom from reoperation. *Circulation.* 1997;96(9 Suppl):II-311-5.
14. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL, Kirklin JK. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery.* 4<sup>th</sup> edition. Part VII. Congenital Heart Disease: Atrioventricular Septal Defect. Elsevier; 2013. 2256 p.
15. Mitchell ME, Litwin SB, Tweddell JS. Complex atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2007:32–41. doi: 10.1053/j.pcsu.2007.01.002.
16. Sittiwangkul R, Ma RY, McCrindle BW, Coles JG, Smallhorn JF. Echocardiographic assessment of obstructive lesions in atrioventricular septal defects. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38(1):253–261. doi: 10.1016/s0735-1097(01)01332-8.
17. Bharati S, Lev M. The spectrum of common atrioventricular orifice (canal). *Am Heart J.* 1973;86(4):553–561. doi: 10.1016/0002-8703(73)90148-8.
18. Overman DM, Baffa JM, Cohen MS, Mertens L, Gremmels DB, Jegatheeswaran A, McCrindle BW, Blackstone EH, Morell VO, Caldarone C, Williams WG, Pizarro C. Unbalanced atrioventricular septal defect: definition and decision making. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010;1(1):91–96. doi: 10.1177/2150135110363024.
19. Meza JM, Devlin PJ, Overman DM, Gremmels D, Baffa G, Cohen MS, Quartermain MD, Caldarone CA, Pourmoghadam K, DeCamp WM, Fackoury CT, Mertens L. The Congenital Heart Surgeon's Society Complete Atrioventricular Septal Defect Cohort: Baseline, Preintervention Echocardiographic Characteristics. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;31(1):80–86. doi: 10.1053/j.semtcv.2018.02.004.
20. Schleiger A, Kramer P, Schafstedde M, Yigitbasi M, Danne F, Murin P, Cho MY, Photiadis J, Berger F, Ovroutski S. Can Left Atrioventricular Valve Reduction Index (LAVRI) Predict the Surgical Strategy for Repair of Atrioventricular Septal Defect? *Pediatr Cardiol.* 2021;42(4):898–905. doi: 10.1007/s00246-021-02558-5.
21. Cohen MS, Spray TL. Surgical management of unbalanced atrioventricular canal defect. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2005:135–144. doi: 10.1053/j.pcsu.2005.02.006.
22. Campbell RM, Adatia I, Gow RM, Webb GD, Williams WG, Freedom RM. Total cavopulmonary anastomosis (Fontan) in children with Down's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(2):523–526. doi: 10.1016/s0003-4975(98)00463-9.
23. Owens GE, Gomez-Fifer C, Gelehrter S, Owens ST. Outcomes for patients with unbalanced atrioventricular septal defects. *Pediatr Cardiol.* 2009;30(4):431–435. doi: 10.1007/s00246-008-9376-z.



## Unbalanced atrioventricular septal defect with dominant right ventricle: diagnostic criteria, indications for biventricular correction, and results. A clinical observation series

V.P. Didyk<sup>1</sup> • V.A. Belov<sup>1</sup> • O.N. Bukhareva<sup>1</sup> • O.A. Laryutina<sup>1</sup> • T.L. Akobyan<sup>1</sup> • A.A. Kharsika<sup>1</sup> • A.A. Makarov<sup>1</sup> • Yu.A. Schneider<sup>1</sup>

**Relevance:** Surgical treatment for congenital heart disease (CHD) with borderline left ventricle (LV) dimensions is one of the most challenging issues in current pediatric cardiac surgery. Despite the prevailing general trend to the expansion of indications for biventricular repair of an unbalanced atrioventricular septal defect (AVSD) with a dominant right ventricle (RV), the diagnostic criteria for imbalance, feasibility of radical repair and its functional results are intensively discussed in the literature.

**Aim:** To present quantitative criteria for the assessment of the LV size which could serve as an indication for biventricular repair of the right dominant unbalanced AVSD.

**Materials and methods:** We present a series of 4 patients with AVSD and dominant RV, who underwent radical repair of the defect. The mean age of the patients was 2.4 years, and 3 of 4 had concomitant CHD: tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle with pulmonary artery stenosis, and moderate hypoplasia of the aortic arch with subaortic stenosis. Three of 4 patients had previously undergone palliative interventions: two of them – pulmonary bending, one, the first stage of univentricular repair (atrioseptostomy, cavopulmonary anastomosis). Two children had been diagnosed with Down syndrome. The mean left ventricular end diastolic diameter (LVEDD) at baseline was 17.9 mm, corresponding to Z score of -5.4.

**Results:** All four patients underwent biventricular repair of the defect with a two-patch technique. In one case, it was supplemented with placement of the pulmonary trunk homograft prosthesis, in the other with pulmonary valve commissurotomy and cavopulmonary anastomosis due to moderate tricuspid valve stenosis and in the third case the mitral valve was replaced. In 3 patients pacemaker implantation was performed.

The criterion for feasibility of complete septation was the ratio of the longitudinal dimensions of the left and right ventricles ( $LAR > 0.7$ ), confirmed by computed tomography performed before the surgery. The mean LVEDD after surgery was 28.3 mm, corresponding to Z score of -0.8. At the time of the hospital discharge, the left and right atrioventricular valves insufficiency did not exceed 2 and 1 degrees, respectively.

**Conclusion:** Computed tomography allows for accurate measurement and comparison of the longitudinal dimensions of the heart ventricles with LAR index as a tool for assessment of the LV size before the biventricular repair. An additional prospective study is required to objectify the data obtained and identify predictors of an unfavorable outcome of radical repair in patients with right dominant unbalanced AVSD.

**Key words:** unbalanced form of atrioventricular septal defect, hypoplasia of left ventricle, dominance of right ventricle, radical repair of congenital heart disease

**For citation:** Didyk VP, Belov VA, Bukhareva ON, Laryutina OA, Akobyan TL, Kharsika AA, Makarov AA, Schneider YuA. Unbalanced atrioventricular septal defect with dominant right ventricle: diagnostic criteria, indications for biventricular correction, and results. A clinical observation series. *Almanac of Clinical Medicine*. 2021;49(5):347–354. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-057.

Received 15 November 2021; revised 26 November 2021; accepted 29 November 2021; published online 3 December 2021

**Vadim P. Didyk** – Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiosurgery No. 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8438-6339>  
✉ 4 Kaliningradskoe shosse, Rodniki poselok, Gur'evskiy rayon, Kaliningradskaya oblast', 238312, Russian Federation. Tel.: +7 (909) 932 29 96. E-mail: [didyk\\_vadim@mail.ru](mailto:didyk_vadim@mail.ru)

**Vyacheslav A. Belov** – Cardiovascular Surgeon, Head of Department of Cardiosurgery No. 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0945-8208>

**Olga N. Bukhareva** – MD, PhD, Pediatric Cardiologist, Department of Cardiosurgery No. 3<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4041-4641>

**Olga A. Laryutina** – Functional Diagnostician, Department of Functional Diagnostics<sup>1</sup>; <https://orcid.org/0000-0001-6970-0660>

**Tigran L. Akobyan** – MD, PhD, Cardiovascular Surgeon, Department of Interventional Radiology<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8730-4274>

**Artem A. Kharsika** – Radiologist, Department of Diagnostic Radiology<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4581-2670>

**Andrey A. Makarov** – Anaesthesiologist, Head of Anaesthesiology and Reanimation Department No. 1<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3112-5191>

**Yuri A. Schneider** – MD, PhD, Professor, Cardiovascular Surgeon, Chief Physician<sup>1</sup>; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5572-3076>

### Informed consent statement

The patients' legal representatives have voluntarily signed their informed consent to the publication of the patients' personal medical information in an anonymized form in the *Almanac of Clinical Medicine* journal.

### Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

### Authors' contributions

V.P. Didyk, data collection and management, the study design, text writing; V.A. Belov, Chief Surgeon, the study concept, text editing; O.N. Bukhareva, patient management, text editing; O.A. Laryutina, ultrasound examination, calculation of morphometric indices; T.L. Akobyan, heart catheterization, calculation of morphometric indices; A.A. Kharsika, computed tomography, calculation of morphometric indices; A.A. Makarov, patient management in the early postoperative period; Yu.A. Schneider, final editing of the manuscript. All the authors have read and approved the final version of the manuscript before submission, agreed to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work have been appropriately investigated and resolved.

<sup>1</sup>Federal Center for High Medical Technologies (Kaliningrad); 4 Kaliningradskoe shosse, Rodniki poselok, Gur'evskiy rayon, Kaliningradskaya oblast', 238312, Russian Federation