

УДК 616.12-07; 611.127

Л.А. Шаповал

Ехокардіографічна оцінка додаткових аномалій лівого атріовентрикулярного клапана у пацієнтів з повною атріовентрикулярною комунікацією

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

Modern Pediatrics.Ukraine.2019.6(102):41-48; doi 10.15574/SP.2019.102.41

For citation: Shapoval LA. (2019). Echocardiographic evaluation of additional anomalies of the left atrioventricular valve in patients with complete atrioventricular communication. Modern Pediatrics.Ukraine. 6(102): 41-48. doi 10.15574/SP.2019.102.41

Актуальність. Незважаючи на постійне удосконалення хірургічних методів лікування пацієнтів із повною атріовентрикулярною комунікацією (АВК), виникнення післяопераційної недостатності лівого атріовентрикулярного (АВ) клапана в різні проміжки часу після корекції вади залишається невіршеною проблемою для 3–13% з них.

Мета: визначити частоту виникнення аномалій лівого АВ клапана у пацієнтів із повною АВК та оцінити значення трансторакальної ЕхоКГ у виявленні потенційних анатомічних факторів ризику, що пов'язані з післяопераційними ускладненнями.

Матеріали і методи. Із січня 2014 р. по грудень 2018 р. у Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України (м. Київ) 229 пацієнтам була проведена радикальна корекція повної АВК. Середній вік на момент корекції становив 4,8 місяця (діапазон від 19 днів до 5,4 року), середня вага — 4,8 кг (діапазон від 3,1 до 23 кг). 107 (46,7%) пацієнтів мали синдром Дауна. Середній період спостереження після корекції вади становив 22,2±4,7 місяця (діапазон від 7 днів до 57 місяців). Було проаналізовано частоту виникнення аномалій лівого АВ клапана у пацієнтів з повною АВК та встановлено їх зв'язок із залишковою патологією після радикальної корекції.

Результати. У більшості пацієнтів за даними трансторакальної ЕхоКГ визначались відносно прості анатомічні форми повної АВК з двома добре розвинутими шлуночками та типовою морфологією спільного АВ клапана, що дозволило провести радикальну корекцію із задовільним результатом у віддаленому періоді спостереження. У 29,7% випадків морфологія спільного АВ клапана відрізнялась від типової для АВК за рахунок існування додаткових аномалій лівого АВ клапана, визначених методом трансторакальної ЕхоКГ. Залишкова патологія після корекції вади спостерігалась у 58 (25,3%) пацієнтів, у 20 (8,7%) з них, у зв'язку з дисфункцією лівого АВ клапана, при подальшому спостереженні виникла необхідність у проведенні повторного втручання. Встановлено достовірний зв'язок між існуванням додаткових аномалій лівого АВ клапана та виникненням залишкової патології лівого АВ клапана в різні проміжки часу після операції (площа під кривою діагностичного значення додаткових аномалій лівого АВ клапана при прогнозуванні післяопераційної залишкової патології лівого АВ клапана склала 0,778 (95% ДІ: 0,598–0,849)). Проведена оцінка значення трансторакальної Ехо-КГ у виявленні потенційних анатомічних факторів ризику, що пов'язані з післяопераційними ускладненнями (площа під кривою діагностичного значення ЕхоКГ при виявленні додаткових аномалій лівого АВ клапана склала 0,659 (95% ДІ: 0,527–0,809)).

Висновки. Трансторакальна ЕхоКГ є сучасним методом діагностики основних морфологічних особливостей повної АВК з високою чутливістю та специфічністю. У більшості випадків метод трансторакальної ЕхоКГ забезпечує достатню кількість необхідної інформації, що дозволяє обґрунтувати та планувати хірургічне лікування вади з урахуванням основних морфологічних особливостей клапанного та підклапанного апарату спільного АВ клапана.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дитини.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: атріовентрикулярна комунікація, лівий атріовентрикулярний клапан, додаткові аномалії лівого атріовентрикулярного клапана, ехокардіографія.

Echocardiographic evaluation of additional anomalies of the left atrioventricular valve in patients with complete atrioventricular communication

L.A. Shapoval

Ukrainian Children's Cardiac Centre, Kyiv, Ukraine

Background. Despite the continuous improvement of surgical treatment methods for patients with complete atrioventricular communication (AVC), the occurrence of postoperative regurgitation of the left AV valve at different time intervals after correction remains an unresolved problem for 3–13% of them.

Objective: to determine the incidence of left AV valve abnormalities in patients with complete AVC and to assess the possibility of transthoracic echocardiography to determine potential anatomical risk factors associated with postoperative complications.

Materials and methods. From January 2014 to December 2018, in the Scientific and Practical Medical Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine, 229 patients underwent correction of complete AVC. The average age at the time of correction was 4.8 months (range from 19 days to 5.4 years), the average weight was 4.8 kg (range from 3.1 kg to 23 kg). 107 patients had Down syndrome. The average follow-up period after defect correction was 22.2±4.7 months (range from 7 days to 57 months). We analyzed the incidence of left AV valve abnormalities in patients with complete AVC and their relationship with residual pathology after correction.

Results. Most patients have been diagnosed with relatively simple anatomical forms of complete AVC with two well-developed left and right ventricles and a typical morphology of the common AV valve, which allowed correction with a relatively satisfactory result in the long-term follow-up. In 29.7% of cases, the AV valve morphology was different from that typical for AVC due to the existence of additional abnormalities of the left AV valve, diagnosed with transthoracic echocardiography. Residual pathology after correction was detected in 58 (25.3%) patients, 20 (8.7%) of them were subsequently re-intervention in connection with dysfunction of the left AV valve. A reliable relationship was established between the existence of additional anomalies of the left AV valve and the occurrence of residual pathology of the left AV valve at different time intervals after correction (the area under the curve of the diagnostic value of the additional anomalies of the left AV valve when predicting the residual pathology of the left AV valve was 0.778 (95% CI: 0.598–0.849)). The significance of transthoracic echocardiography in identifying potential anatomical risk factors associated with postoperative complications was assessed (the area under the curve of the diagnostic value of echocardiography for identifying additional abnormalities of the left AV valve was 0.659 (95% CI: 0.527–0.809)).

Conclusions. Transthoracic echocardiography is a modern method for diagnosing the main morphological features of a complete AVC with high sensitivity and specificity. In most cases, the method of transthoracic echocardiography provides a sufficient amount of necessary information to substantiate and plan surgical treatment of AVC, taking into account the main morphological features of the valve and subvalvular apparatus of the common AV valve.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The study protocol was approved by the institution's Local Ethics Committee. The informed consent of the child's parents was obtained from the studies.

The author declares that there is no conflict of interest.

Key words: complete atrioventricular communication, left atrioventricular valve, additional anomalies of left atrioventricular valve, echocardiography.

Эхокардиографическая оценка дополнительных аномалий левого атриовентрикулярного клапана у пациентов с полной атриовентрикулярной коммуникацией

Л.А. Шаповал

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

Актуальность. Несмотря на постоянное усовершенствование методов хирургического лечения пациентов с полной атриовентрикулярной коммуникацией (АВК), возникновение послеоперационной недостаточности левого атриовентрикулярного (АВ) клапана в разные промежутки времени после коррекции порока остается нерешенной проблемой для 3–13% из них.

Цель: определить частоту возникновения аномалий левого АВ клапана у пациентов с полной АВК и оценить возможность трансоракальной ЭхоКГ определять потенциальные анатомические факторы риска, связанные с послеоперационными осложнениями.

Материалы и методы. С января 2014 г. по декабрь 2018 г. в Научно-практическом медицинском центре детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины (г. Киев) 229 пациентам была проведена радикальная коррекция полной АВК. Средний возраст на момент коррекции составил 4,8 месяца (диапазон от 19 дней до 5,4 года), средний вес — 4,8 кг (диапазон от 3,1 кг до 23 кг). У 107 пациентов диагностирован синдром Дауна. Средний период наблюдения после коррекции порока составил 22,2±4,7 месяца (диапазон от 7 дней до 57 месяцев). Была проанализирована частота возникновения аномалий левого АВ клапана у пациентов с полной АВК и их взаимосвязь с остаточной патологией после радикальной коррекции.

Результаты. У большинства пациентов по данным трансоракальной ЭхоКГ диагностированы относительно простые анатомические формы полной АВК с двумя хорошо развитыми левым и правым желудочками и типичной для полной АВК морфологией общего АВ клапана, что позволило провести радикальную коррекцию порока с относительно удовлетворительным результатом в отдаленном периоде наблюдения. В 29,7% случаев морфология общего АВ клапана отличалась от типичной для АВК за счет существования дополнительных аномалий левого АВ клапана, диагностированных трансоракальной ЭхоКГ. Остаточная патология после коррекции порока наблюдалась у 58 (25,3%) пациентов, у 20 (8,7%) из них в связи с дисфункцией левого АВ клапана при дальнейшем наблюдении возникла необходимость в проведении повторной операции. Установлена достоверная связь между существованием дополнительных аномалий левого АВ клапана и возникновением остаточной патологии левого АВ клапана в разные промежутки времени после коррекции порока (площадь под кривой диагностического значения дополнительных аномалий левого АВ клапана при прогнозировании остаточной патологии левого АВ клапана составила 0,778 (95% ДИ: 0,598–0,849)). Проведена оценка значения трансоракальной ЭхоКГ в выявлении потенциальных анатомических факторов риска, связанных с послеоперационными осложнениями (площадь под кривой диагностического значения ЭхоКГ при выявлении дополнительных аномалий левого АВ клапана составила 0,659 (95% ДИ: 0,527–0,809)).

Выводы. Трансоракальная ЭхоКГ является современным методом диагностики основных морфологических особенностей полной АВК с высокой чувствительностью и специфичностью. В большинстве случаев метод трансоракальной ЭхоКГ обеспечивает достаточное количество необходимой информации, позволяющей обосновать и планировать хирургическое лечение порока с учетом основных морфологических особенностей клапанного и подклапанного аппарата общего АВ клапана.

Исследования выполнены в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом (ЛЭК) учреждения. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей ребенка.

Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: атриовентрикулярная коммуникация, левый атриовентрикулярный клапан, дополнительные аномалии левого атриовентрикулярного клапана, эхокардиография.

Вступ

Незважаючи на постійне вдосконалення хірургічних методів лікування пацієнтів з повною атриовентрикулярною комунікацією (АВК), виникнення післяопераційної недостатності лівого атриовентрикулярного (АВ) клапана в різні проміжки часу після корекції вади залишається невирішеною проблемою для 3–13% з них [4,5]. Так само, як і розвиток обструкції вихідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ) ускладнює післяопераційний період у 4–12% усіх випадків [1,2,4]. Частково це пов'язано з тісним анатомічним взаємозв'язком між лівим компонентом спільного АВ клапана та ВТЛШ, що в поєднанні з іншими морфологічними особливостями створює передумови для виникнення обструкції ВТЛШ або некомпетентності лівого АВ клапана після корекції вади. Трансоракальна ехокардіографія (ЕхоКГ) є сучасним методом діагно-

стики основних морфологічних особливостей повної АВК [8], що забезпечує у більшості випадків достатню інформацію на етапі передопераційного обстеження пацієнтів [8,9] та є сучасним стандартом післяопераційної оцінки радикальної корекції вади [9,10].

Мета: визначити частоту виникнення аномалій лівого АВ клапана у пацієнтів із повною АВК та оцінити значення трансоракальної ЕхоКГ у виявленні потенційних анатомічних факторів ризику, що пов'язані з післяопераційними ускладненнями.

Матеріал і методи дослідження

У дослідження були включені 229 пацієнтів з повною АВК, яким у період із січня 2014 р. по грудень 2018 р. в Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України (НПМЦДКК, м. Київ) була проведена радикальна корекція.

Середній вік на момент корекції становив 4,8 місяця (діапазон від 19 днів до 5,4 року), середня вага — 4,8 кг (діапазон від 3,1 до 23 кг). Хлопчиків було 129 (51%), дівчаток — 100 (49%). 107 (46,7%) пацієнтів мали синдром Дауна. Середній період спостереження після корекції вади склав $22,2 \pm 4,7$ місяця (діапазон від 7 днів до 57 місяців).

Було проаналізовано дані ЕхоКГ у передопераційний, внутрішньоопераційний, ранній післяопераційний періоди та в різні проміжки часу після операції.

Усім пацієнтам із повною АВ клапана радикальна корекція вади проводилась з використанням двозаплатної методики. Повне закриття розщеплення (або зони апозиції) під час формування передньої стулки лівого АВК було виконано у 205 випадках. Рішення про закриття розщеплення приймалось хірургом у процесі виконання корекції вади залежно від анатомії спільного АВ клапана. П'ятьом хворим з метою збільшення висоти коаптації стулок додатково виконували плікацію комісур або анулопластику. Усі супутні додаткові вади серця були одночасно усунені, за винятком незначних додаткових дефектів міжшлуночкової перетинки (ДМШП) та тривіальної обструкції ВТЛШ.

Додаткові супутні серцеві вади мали 142 (62%) пацієнти (табл. 1). У 78 (34,1%) пацієнтів виявлено понад дві внутрішньосерцеві вади розвитку, тому загальна кількість супутньої внутрішньосерцевої патології значно перевищувала кількість випадків.

Радикальну корекцію 26 (11,4%) пацієнтам було проведено після паліативних втручань, з них у 15 після звужування легеневої артерії (ЛА), у 4 — після усунення коарктації аорти та звужування ЛА, у 7 — після закриття відкритої артеріальної протоки (ВАП) та звужування ЛА.

Передопераційне рентгеноваскулярне обстеження серця і великих судин проведено 35 (15,3%) пацієнтам. У 28 пацієнтів зі 100% з легеневою гіпертензією, вік яких перевищував 6 місяців, обстеження виконували з метою визначення резистентності легених судин, а у 7 хворих із помірно незбалансованим спільним АВ клапаном, що планувались на двохшлуночкову корекцію, — з метою оцінки розмірів шлуночків. Морфологічні особливості спільного АВ клапана відповідали за класифікацією Растеллі типу А у 164 (71,2%) випадках та типу С у 65 (28,4%) випадках.

Таблиця 1

Передопераційна ехокардіографічна діагностика супутньої кардіальної патології (n=229)

Серцева аномалія	Кількість випадків	
	абс.	%
Аномалії системних вен:		
— додаткова ліва ВПВ, що дрениється в КС	38	16,6
— перерив НПВ	2	0,9
— дренаж печінкових вен у ПП	2	0,9
Частковий аномальний дренаж легених вен	4	1,7
Додаткові ДМШП	27	11,8
ВАП	39	17,0
Клапанний стеноз ЛА	11	4,8
Коарктація аорти	13	5,7
Аномалії судин:		
— правостороння дуга аорти	6	2,6
— аберантна ліва підключична артерія	4	1,7
— аберантна права підключична артерія	2	0,9
— судинне кільце	2	0,9
— подвійна дуга аорти	1	0,4

Примітка: ВПВ — верхня порожниста вена; КС — коронарний синус; НПВ — нижня порожниста вена; ПП — праве передсердя; ДМШП — дефект міжшлуночкової перетинки; ВАП — відкрита артеріальна протока; ЛА — легенева артерія.

Незбалансований АВ клапан був діагностований у 7 (3,1%) пацієнтів, модифікований індекс атріовентрикулярних клапанів (mAVVI) у яких знаходився в діапазоні від 0,38 до 0,41.

Ступінь недостатності лівого компонента спільного АВ клапана на передопераційному етапі було якісно оцінено у всіх пацієнтів. Невелику (I ст.) недостатність діагностовано у 137 (59,8,2%) пацієнтів, помірну (II ст.) — у 85 (37,1%) та виразну (III ст.) — у 30 (13,1%) пацієнтів відповідно.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) установи. На проведення досліджень було отримано поінформовану згоду батьків дитини.

Для кількісної оцінки недостатності лівого АВ клапана використовували методику, запропоновану Wu та співавт. [12]. Ступінь вираження недостатності за цією методикою визначається співвідношенням площі максимального регургітаційного потоку, виміряного в доплерівському кольоровому зображенні, до площі лівого передсердя, виміряного у двовимірному зображенні. Значення співвідношення для невеликої (I ст.) недостатності становить $\leq 30\%$, помірної (II ст.) — від 30 до 50%, виразної (III ст.) — $\geq 50\%$ [12].

Комплексну трансторакальну ЕхоКГ проводили на УЗ-апаратах Philips IE 33 із застосуванням у новонароджених фазованих секторних датчиків S12-10, з частотою 10–12 МГц, у дітей старше місяця — S8-3, з частотою 3–8 МГц.

Дослідження в операційній черезстравохідним методом проводили на УЗ-апаратах Philips IE 33 із використанням датчика S7-3t Multiplane черезстравохідний (3–7 Гц).

Для статистичного аналізу використовувалась програма SPSS Statistics. Для опису кількісних ознак застосовували середнє значення зі стандартним відхиленням ($M \pm SD$) у випадках розподілу, близького до правильного, та медіану з діапазоном (Me (range)) у всіх інших випадках. Для опису якісних показників застосовували доли та відсотки. Порівняння частот якісних показників у двох групах проводили шляхом побудови таблиць сполученості 2×2 із застосуванням критерію хі-квадрат або точного методу Фішера. Для порівняння груп за кількісними показниками застосовували t -критерій Стюдента. У всіх тестах рівень достовірності p був двобічним та критерієм статистичної достовірності був $p < 0,05$. Також розраховувалися відношення шансів (ВШ) з 95% довірчими інтервалами (ДІ) та площа під кривою оцінки діагностичного значення ЕхоКГ на наявність додаткових аномалій лівого АВ клапана.

Результати дослідження та їх обговорення

Радикальна корекція дітей з повною АВК у НПМЦДКК проводиться у віці від 3 до 6 місяців, якщо тільки клінічний стан пацієнта не вимагає більш раннього втручання. Основний хірургічний метод лікування пацієнтів з повною АВК — двозаплатний метод із повним закриттям розщеплення лівого АВ клапана, коли це можливо [3,11]. Відомо, що повне закриття розщеплення є необхідною умовою успішної корекції повної АВК. Розщеплення, залишене частково відкритим або незакритим, є основною причиною виникнення залишкової недостатності лівого АВ клапана у післяопераційному періоді [3,7,11]. Проте під час операції можуть виникнути обставини, за яких неможливо виконати повне закриття розщеплення між мостовидними стулками, і такі обставини здебільшого обумовлені аномальною будовою лівого компонента спільного АВ клапана.

Для статистичного аналізу, додаткова аномалія лівого АВ клапана вважалась наявною, якщо у хірурга під час корекції виявились труднощі з фіксацією заплати на ДМШП або з точною апроксимацією зони апозиції між мостовидними стулками, що було відзначено в протоколі операції.

Додаткові аномалії лівого АВ клапана, що спричиняли під час операції технічні труднощі, були виявлені у 68 (29,7%) пацієнтів.

З хірургічної точки зору, виявлені під час операції додаткові аномалії лівого АВ клапана можна розділити на чотири типи.

1-й тип ($n=21$) включав аномалії папілярних м'язів лівого шлуночка. У 2-х випадках, де визначався єдиний папілярний м'яз (ПМ) — парашут-деформація клапана [1,5], відкриття лівого отвору було обмеженим. У 14-х випадках, де один з ПМ визначався як домінуючий, а інший — гіпоплазований, розкриття відповідної комісури було неповним. З решти 5-х випадків, де визначались два добре розвинуті папілярні м'язи, відстань між ними була вкороченою та співіснував дефіцит тканин лівої латеральної стулки. В усіх випадках при спробі закриття розщеплення існувала ймовірність виникнення рестриктивного отвору лівого АВ клапана. У пацієнтів з аномаліями ПМ розщеплення було повністю закрито у 9-и пацієнтів, у 4-х з них при подальшому спостереженні розвинувся стеноз лівого АВ клапана, у решти 5-и пацієнтів у післяопераційному періоді спостерігалась помірна недостатність (II ст.) лівого АВ клапана.

2-й тип ($n=13$) характеризувався щільним хордальним кріпленням верхньої мостоподібної стулки до правої поверхні МШП, що ускладнювало процес фіксації заплати на ДМШП. При такій анатомії після корекції вади невидані хорди зміщували заплату ДМШП у праву сторону від ідеальної лінії розділення спільного АВ клапана на праву та ліву частини та призводили до виникнення надмірності або недостатності тканин стулок зі зменшенням їх коаптації та виникнення недостатності лівого АВ клапана у післяопераційному періоді. Серед 13 пацієнтів із щільним хордальним кріпленням верхньої мостовидної стулки до правої поверхні МШП, розщеплення було повністю закрито у 10-х пацієнтів, у 7-х з них при подальшому спостереженні спостерігалась недостатність лівого АВ клапана.

3-й тип ($n=9$) аномалій був пов'язаний з подвійним отвором лівого АВ клапана. Папілярний м'яз з боку додаткового отвору в усіх випадках був гіпоплазованим [1], а комісура первинного отвору була відсутня. Така анатомія спричиняла труднощі із закриттям розщеплення, оскільки існувала ймовірність виникнення стенозу клапана. Закриття розщеплення первинного отвору було можливим у 6-х з 9-и пацієнтів. У 2-х з них у післяопераційному періоді розвинувся стеноз лівого АВ клапа-

Таблиця 2

Додаткові аномалії лівого АВ клапана та їх зв'язок із післяопераційною недостатністю або стенозом лівого АВ клапана

Додаткові аномалії	N	Закриття зони апозиції	Залишкова недостатність лівого АВ клапана \geq II ст.	Залишковий стеноз лівого АВ клапана	ВШ (95% ДІ)	P
Аномалії 1 типу	21	9 (42,9%)	4 (19,1%)	5 (23,8%)	4,87 (1,38–16,77)	0,005
Аномалії 2 типу	13	10 (76,9%)	7 (53,8%)	0	6,14 (1,91–22,75)	0,002
Аномалії 3 типу	9	6 (66,7%)	7 (77,8%)	2 (22,2%)	5,39 (1,10–29,17)	0,023
Аномалії 4 типу	25	19 (76,0%)	22 (88,0%)	3 (12,0%)	28,92 (3,05–333,33)	<0,001
Інші	161	161 (100%)	18 (11,2%)	3 (1,9%)		
Разом	229	205 (89,5%)	58 (25,3%)	10 (4,4%)		

на. В усіх інших випадках розщеплення залишено відкритим, і у всіх у післяопераційному періоді спостерігалась недостатність лівого АВ клапана через первинний отвір, додатковий отвір залишався компетентним [11].

4-й тип (n=25) аномалій лівого АВ клапана характеризувався дефіцитом тканин однієї з мостоподібних стулок та дисплазією стулок. Спостерігалась виразна невідповідність по довжині розщеплення між мостоподібними стулками, що було наслідком або диспропорції розмірів верхньої та нижньої мостоподібних стулок, або надмірної довжини хорди, що підтримувала лівий край однієї з цих стулок. При такій анатомії може спостерігатися надмірність або недостатність лівої латеральної стулки, що залишається після операції та спричиняє недостатність клапана.

Після проведення статистичного аналізу встановлено достовірний зв'язок між існуванням додаткових аномалій лівого АВ клапана та виникненням залишкової патології лівого АВ клапана у післяопераційному періоді (помірна або помірна до виразної недостатність лівого АВ клапана або виразний стеноз клапана).

Результат асоціації додаткових вад розвитку із залишковою патологією лівого АВ клапана у післяопераційному періоді показано в таблиці 2. Площа під кривою діагностичного значення додаткових аномалій лівого АВ клапана при прогнозуванні післяопераційної залишкової патології лівого АВ клапана склала 0,778 (95% ДІ: 0,598–0,849).

На передопераційному етапі додаткові аномалії лівого АВ клапана були визначені у 64 із 68 пацієнтів. У більшості випадків вони поєднувались з аномальною будовою ПМ та супроводжувались виразною некомпетентністю лівого АВ клапана.

Аномалії лівого АВ клапана 1 типу виявлено у 20 із 21 пацієнта (95,2%). Загалом у більшості пацієнтів, що мали аномалії лівого АВ клапана, було відзначено зміщення ПМ проти годинникової стрілки з типового для АВК

положення «2 та 7 годин» у положення «12 та 6 годин» [1,8]. Відстань між двома папілярними м'язами також була значно меншою порівняно з пацієнтами, у яких відзначена типова для АВК морфологія спільного АВ клапана (p<0,001). У 2-х дітей визначався єдиний ПМ, а лівий АВ клапан відповідав морфології парашутоподібного. У 4-х пацієнтів визначено домінування одного з ПМ, виміряна відстань між папілярними м'язами становила 0,78±0,1 см, довжина лівої латеральної стулки \leq 1,1 см. У 9-х пацієнтів були два добре розвинені папілярні м'язи, але відстань між ними була вкороченою та становила 0,78±0,1 см. В усіх випадках ліва латеральна стулка була дефіцитною, довжина якої становила \leq 1,1 см. У 2-х пацієнтів спостерігалось аномальне розташування передньо-латерального ПМ у ВТЛШ, задньомедіальний ПМ був недиференційований, а ліва латеральна стулка була різко гіпоплазованою. Ще у 3-х пацієнтів виміряна відстань між папілярними м'язами лівого шлуночка становила 0,78±0,1 см, форма та розмір лівої латеральної стулки були описані як типові, проте відзначено наявність аномальних вкорочених потовщених хорд від передньої поверхні верхньої мостоподібної стулки, що кріпились до ПМ ЛШ та обмежували мобільність стулки.

Дефіцит та дисплазія тканин мостоподібних стулок спільного АВ клапана були визначені суб'єктивно з подальшою кількісною ЕхоКГ оцінкою розмірів компонентів спільного АВ клапана на передопераційній ЕхоКГ (табл. 3). Для порівняння такі самі виміри проводились у пацієнтів із типовою для АВК морфологією спільного АВ клапана.

Аномалії 2-го типу правильно визначено в усіх випадках. Як відомо, найчастіше верхня мостоподібна стулка розділена на ліву та праву частини, кожна з яких має своє хордальне кріплення до міжшлуночкової перетинки (за класифікацією Растеллі така анатомія спільного АВ клапана відповідає типу А). Крім того, спостерігаються випадки, коли верхня

Таблиця 3

Ехокардіографічна характеристика спільного АВ клапана у пацієнтів з аномаліями лівого АВ клапана (I група) та з типовою морфологією спільного АВ клапана (II група), n=229

Показник	I група (n=64)	II група (n=165)	P
Довжина лівої латеральної стулки (см)	1,1±0,4	1,4±1,1	0,023 *
Довжина лівої нижньої стулки (см)	1,1±0,4	1,5±1,2	0,048 *
Діаметр спільного АВ клапана у В-режимі (апикальна 4-камерна позиція), см	2,3±0,7	2,4±1,4	0,327
Площа правого АВ клапана, см ²	1,8±0,7	1,7±0,9	0,798
Площа лівого АВ клапана, см ²	1,2±1,1	1,4±0,7	0,056
Загальна площа спільного АВ клапана, см ²	3,0±1,7	3,1±1,1	0,843
Модифікований індекс АВ клапанів	0,43±0,6	0,45±0,7	0,879
Діаметр анатомічного кільця правого АВ клапана у В-режимі (апикальна 4-камерна позиція), см	1,5±1,1	1,6±1,2	0,821
Діаметр анатомічного кільця лівого АВ клапана у В-режимі (апикальна 4-камерна позиція), см	1,1±0,7	1,4±0,2	0,0614
Індекс припливу ЛШ (LVVI)	0,52±0,02	0,55±0,03	0,052

Примітка: * – різниця статистично значуща.

мостоподібна стулка не розділена і не кріпиться до міжшлуночкової перетинки, а ніби «вільно флотує» над перетинкою (за класифікацією Растеллі така анатомія відповідає типу С). За обмежених обставин верхня мостоподібна стулка щільними хордами кріпиться до гребеня міжшлуночкової перетинки за наявності достатньо великого розміру міжшлуночкового зв'язку [1] та частково перекриває його отвір. Така анатомія спостерігалась у 13 пацієнтів. У 3-х із них співіснував дефіцит тканин лівої латеральної стулки, довжина якої становила $\leq 1,1$ см, а виміряна відстань між папілярними м'язами становила $0,78 \pm 0,1$ см.

Аномалії 3-го типу діагностовано у 7-и із 9-и випадків. В усіх 7-х випадках, крім основного та додаткового отвору, відзначено гіпоплазію одного з ПМ. Виміряна відстань між папілярними м'язами була вкороченою та становила $0,78 \pm 0,1$ см. Із 7-и випадків, коли було можливо встановити таку анатомічну особливість до операції, у 5-х випадках додатковий отвір був пов'язаний із задньо-медіальною комісурою, а у 2-х випадках – із передньо-медіальною комісурою. У всіх пацієнтів ефективна сумарна площа двох отворів була меншою від загальної площі клапана, що потенційно вказувало на можливе існування стенозу клапана. В усіх випадках трансмітральний градієнт, що оцінювався за допомогою постійно-хвильового доплера з апікальної 4-камерної позиції, був відсутній. Даний факт можна пояснити існуванням ДМПП-I, який нівелює важкість стенозу через декомпресію лівого передсердя. Ті два випадки, де додатковий отвір лівого АВ клапана не був визначений, стосувались немовлят зі спільним АВ клапаном і великим розміром ДМПП. Легше визначалася морфологія ліво-

го АВ клапана у дітей старшого віку з типовим зображенням у вигляді «очей сови» у парастернальній або субкостальній по короткій вісі лівого шлуночка позиціях [8].

Аномалії 4-го типу діагностовано у 24 з 25 випадків. У 14-и з них довжина лівої латеральної стулки становила $\leq 1,1$ см, у 6-х довжина лівої нижньої та лівої латеральної стулки становила $\leq 1,1$ см. У 2-х випадках існувала гіпоплазія анатомічного кільця лівого АВ клапана (сигмальне відхилення анатомічного кільця лівого АВ клапана ≤ -2) та визначено помірно незбалансований вправо спільний АВ клапан (mAVVI $0,38 \pm 0,14$) з виразною гіпоплазією лівої латеральної стулки (довжина лівої латеральної стулки становила $\leq 1,1$ см). Додатково у 7-х випадках були присутні аномальні гіпермобільні хорди від передньої поверхні верхньої мостоподібної стулки, що кріпились до папілярних м'язів ЛШ та створювали умови порушення коаптації стулок під час систоли, у 3-х випадках аномальні вкорочені потовщені хорди від передньої поверхні верхньої мостоподібної стулки обмежували мобільність стулок. У 7-х випадках виявлені множинні додаткові розщеплення передньої стулки, у 3-х випадках відзначено потовщені краї стулок. В усіх випадках на передопераційному етапі спостерігалась виразна недостатність лівого АВ клапана.

Площа під кривою діагностичного значення ЕхоКГ при виявленні додаткових аномалій лівого АВ клапана склала $0,659$ (95% ДІ: $0,527-0,809$).

Під час виконання двошлуночкової корекції хірургічний поділ спільного АВ клапана повинен забезпечити формування двох достатньо безперешкодних вхідних отворів АВ клапанів без виникнення у післяопераційному періоді клінічно важливої недостатності або стенозу клапана.

При плануванні корекції повинні враховуватись не тільки розмір спільного АВ клапана, але і його морфологія та функція. У більшості наших пацієнтів визначались відносно прості анатомічні форми повної АВК з двома добре розвинутими шлуночками та типовою морфологією спільного АВ клапана, що дозволило провести радикальну корекцію із задовільним результатом у віддаленому періоді спостереження. Проте у 29,7% випадків морфологія спільного АВК відрізнялась від типової за рахунок існування додаткових аномалій лівого АВ клапана, залишкова патологія після корекції вади спостерігалась у 58 (25,3%) з них, а у 20 (8,7%) пацієнтів, у зв'язку з дисфункцією лівого АВ клапана, при подальшому спостереженні виникла необхідність у проведенні повторного втручання. Показаннями до проведення повторної операції у 18 випадках була виразна недостатність лівого АВ клапана, у 2-х випадках — виразний стеноз клапана. Повторні операції проводились із середнім інтервалом 3,5 місяці після первинної корекції (діапазон від 2 днів до 37 місяців). Повторне закриття розщеплення було проведено у 18 випадках, додаткова анулопластика виконана у 5-х випадках. Заміна клапана механічним протезом була необхідна шістьом пацієнтам, четверо з яких мали виразну недостатність лівого АВ клапана, двоє — виразний стеноз.

У сучасній літературі та останніх звітах провідних кардіохірургічних центрів стосовно коротко- та довгострокових результатів у пацієнтів після корекції повної АВК необхідність повторних операцій з приводу залишкової недостатності лівого АВ клапана або виникнення дисфункції лівого АВ клапана знаходиться в діапазоні 3,9–11,6% [2,4–7]. Багато досліджень

демонструють, що реконструкція лівого АВ клапана в двостулковий з повним закриттям розщеплення може мінімізувати потребу в повторній операції або зменшити ступінь залишкової недостатності лівого АВ клапана [7,11], і така стратегія підтримується в нашому Центрі.

Аномалії лівого АВ клапана у багатьох дослідженнях визначено фактором ризику незадовільного результату корекції вади [7,11]. Наші дані збігаються з літературними. У більшості пацієнтів, яким проведено повторне оперативне втручання з приводу залишкової патології лівого АВ клапана, на передопераційному етапі за даними ЕхоКГ були виявлені морфологічні особливості будови лівого компоненту спільного АВ клапана.

Висновки

Трансторакальна ЕхоКГ є сучасним методом діагностики основних морфологічних особливостей повної АВК [8–10] з високою чутливістю та специфічністю. У більшості випадків метод ЕхоКГ забезпечує достатню кількість необхідної інформації [8], що дозволяє обґрунтувати та планувати хірургічне лікування вади з урахуванням основних морфологічних особливостей клапанного та підклапанного апарату спільного АВ клапана [9,10]. Результати даного дослідження демонструють достовірний зв'язок додаткових аномалій лівого АВ клапана з виникненням залишкової патології лівого АВ клапанау різні проміжки часу після радикальної корекції та підтверджують їх вплив на частоту повторних операцій у віддаленому періоді спостереження.

Автор заявляє про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP et al. (2008). Surgical anatomy of atrioventricular septal defect. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 16: 497–502.
2. Al-Hay AA, MacNeill SJ, Yacoub M et al. (2003). Complete atrioventricular septal defect, Down syndrome, and surgical outcome: risk factors. *Ann Thorac Surg.* 75: 412–421.
3. Backer CL, Stewart RD, Bailliard et al. (2007). Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg.* 84: 2038–2046.
4. Dodge-Khatami A, Herger S, Rousson V et al. (2008). Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardiothor Surg.* 34(4): 745–50.
5. Hooenkerk GJ, Wenink AC, Schoof PH et al. (2009). Results of surgical repair of atrioventricular septal defect with double-orifice left atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 138: 1167–1171.
6. Hooenkerk GJF, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M et al. (2010). More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg.* 90:1554–61
7. Kanani M, Elliott M, Cook A et al. (2006). Late incompetence of the left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defects: the morphologic perspective. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 132: 640–6.
8. Smallhorn JF. (2001). Cross-sectional echocardiographic assessment of atrioventricular septal defect: basic morphology and preoperative risk factors. *Echocardiography.* 18: 415–32
9. Takahashi K, Guerra V, Roman KS et al. (2006). Three-dimensional echocardiography improves the understanding of the mechanisms and site

- of left atrioventricular valve regurgitation in atrioventricular septal defect. *J Am Soc Echocardiogr.*19(12): 1502—10.
10. Takahashi K, Mackie AS, Rebeyka IM et al. (2010). Two-dimensional versus transthoracic real-time threedimensional echocardiography in the evaluation of the mechanisms and sites of atrioventricular valve regurgitation in a congenital heart disease population. *J Am Soc Echocardiogr.*23(7): 726—34.
 11. Wetter J, Sinzobahamwya N, Blaschzok C et al. (2000). Closure of the zone of apposition at correction of complete atrioventricular septal defect improves outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 17:146—53.
 12. Wu YT, Chang AC, Chin AJ. (1993). Semiquantitative assessment of mitral regurgitation by Doppler colorflow imaging in patients ,20 years. *Am J Cardiol.* 71: 727—732.

Відомості про авторів:

Шаповал Людмила Анатоліївна — лікар-кардіолог дитячий ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України».
Адреса: м. Київ, вул. В'ячеслава Чорновола, 28/1.

Стаття надійшла до редакції 30.04.2019 р., прийнята до друку 11.10.2019 р.

ДО УВАГИ АВТОРІВ!

АЛГОРИТМ РЕЄСТРАЦІЇ ORCID

Open Researcher and Contributor ID (ORCID) — міжнародний ідентифікатор науковця

Створення єдиного реєстру науковців та дослідників на міжнародному рівні є найбільш прогресивною та своєчасною ініціативою світового наукового товариства. Ця ініціатива була реалізована через створення в 2012 році проекту Open Researcher and Contributor ID (ORCID). ORCID — це реєстр унікальних ідентифікаторів вчених та дослідників, авторів наукових праць та наукових організацій, який забезпечує ефективний зв'язок між науковцями та результатами їх дослідницької діяльності, вирішуючи при цьому проблему отримання повної і достовірної інформації про особу вченого в науковій комунікації.

Для того щоб зареєструватися в ORCID через посилання <https://orcid.org/> необхідно зайти у розділ «For researchers» і там натиснути на посилання «Register for an ORCID iD».

В реєстраційній формі послідовно заповнюються обов'язкові поля: «First name», «Last name», «E-mail», «Re-enter E-mail», «Password» (Пароль), «Confirm password»

В перше поле вводиться ім'я, яке надане при народженні, по-батькові не вводиться. Персональна електронна адреса вводиться двічі для підтвердження. Вона буде використовуватися як Login або ім'я користувача. Якщо раніше вже була використана електронна адреса, яка пропонується для реєстрації, з'явиться попередження червоного кольору. **Неможливе створення нового профілю з тією ж самою електронною адресою.** Пароль повинен мати не менше 8 знаків, при цьому містити як цифри, так і літери або символи. Пароль, який визначається словами «Good» або «Strong» приймається системою..

Нижче визначається «Default privacy for new works», тобто налаштування конфіденційності або доступності до персональних даних, серед яких «Public», «Limited», «Private».

Далі визначається частота повідомлень, які надсилає ORCID на персональну електронну адресу, а саме, новини або події, які можуть представляти інтерес, зміни в обліковому записі, тощо: «Daily summery», «Weekly summery», «Quarterly summery», «Never». Необхідно поставити позначку в полі «I'm not a robot» (Я не робот).

Останньою дією процесу реєстрації є узгодження з політикою конфіденційності та умовами користування. Для реєстрації необхідно прийняти умови використання, натиснувши на позначку «I consent to the privacy policy and conditions of use, including public access and use of all my data that are marked Public».

Заповнивши поля реєстраційної форми, необхідно натиснути кнопку «Register», після цього відкривається сторінка профілю учасника в ORCID з особистим ідентифікатором ORCID ID. Номер ORCID ідентифікатора знаходиться в лівій панелі під ім'ям учасника ORCID.

Структура ідентифікатора ORCID являє собою номер з 16 цифр. Ідентифікатор ORCID — це URL, тому запис виглядає як <http://orcid.org/xxxx-xxxx-xxxxxxx>.

Наприклад: <http://orcid.org/0000-0001-7855-1679>.

Інформацію про ідентифікатор ORCID необхідно додавати при подачі публікацій, документів на гранти і в інших науково-дослідницьких процесах, вносити його в різні пошукові системи, наукометричні бази даних та соціальні мережі.

Подальша робота в ORCID полягає в заповненні персонального профілю згідно із інформацією, яку необхідно надавати.