

doi: 10.3897/bgcardio.26.e52123

## ЕХОКАРДИОГРАФСКА ПРЕОПЕРАТИВНА ОЦЕНКА НА ДЕБАЛАНСИРАНИЯ АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ

**З. Василева, А. Кънева**

*Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница – София*

## ECHOCARDIOGRAPHIC PREOPERATIVE EVALUATION OF UNBALANCED ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT

**Z. Vassileva, A. Kaneva**

*Pediatric Cardiology Clinic, National Heart Hospital – Sofia*

**Резюме.** Дебалансираният атриовентрикуларен септален дефект се среща при около 10-15% от пациентите с тази сърдечна малформация, като поставя сериозно предизвикателство пред лекарите по отношение на избора на най-подходящата оперативна интервенция. Формите с умерена степен на дисбаланс между двете камери, особено когато размерът на лява камера е преценен като граничен, затрудняват значително избора между двукамерна корекция и еднокамерна циркулация. Водещо значение при определяне на дисбаланса при атриовентрикуларен септален дефект (АВСД) има не само размерът на камерите, но и нарушеното разпределение на кръвотока. Използването на различни ехокардиографски показатели би могло да допринесе за по-прецизната оценка на показанията за съответната хирургична стратегия, а оттам – и за подобряване на прогнозата за пациентите.

**Ключови думи:** дебалансиран атриовентрикуларен септален дефект, ехокардиографска оценка, двукамерна корекция, еднокамерна циркулация

**Автор за кореспонденция:** д-р Зорница Василева, Клиника по детска кардиология, Национална кардиологична болница, ул. Коньовица 65, София, e-mail: drvass@abv.bg, тел: +359 898319361

**Abstract.** Unbalanced atrioventricular septal defect is observed in about 10-15% of the patients with this congenital heart disease and poses serious challenges for the treating physicians regarding the choice of the most suitable operative intervention. The forms with moderate degree of imbalance between the two ventricles, especially when the size of the left ventricle is considered borderline, make the choice between two-ventricle correction and single-ventricle palliation quite difficult. The most important factor when judging the degree of imbalance is not the size of the ventricles but rather the redistribution of blood flow. The use of different echocardiographic measurements could contribute to the more precise determination of the indications for one of the two surgical strategies which will result in improvement of patients' outcome.

**Keywords:** unbalanced atrioventricular septal defect, echocardiographic evaluation, two-ventricle correction, single-ventricle palliation

**Address for correspondence:** Dr. Zornitsa Vassileva, Pediatric Cardiology Clinic, National Heart Hospital, Konyovitsa Str. 65, Sofia, e-mail: drvass@abv.bg, tel.: +359 898319361

### АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ – АНАТОМИЧНИ ОСОБЕНОСТИ

Според класификацията на International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCC) атриовентрикуларният септален дефект (АВСД) се разделя на две форми – пълен и частичен [1, 2]. Пълният АВСД се характеризира с междупредсърден дефект тип ostium primum, който е в континуитет с

входен междукамерен дефект и с наличие на обща атриовентрикуларна (АВ) клапа, съставена от пет платна – предно (горно) и задно (долно) мостуващо платно, дясно предно, дясно задно и ляво латерално платно. Частичният АВСД се отличава от пъления по липсата на входен междукамерен дефект (МКД). Характерните му анатомични особености са примум междупредсърден дефект (МПД) и цепка на предното митрално платно. Налице са два обо-

собени клапни пръстена на трикуспидалната и на митралната клапа.

Има шест анатомични особености, които са общи за всички форми на АВСД [3]:

1) **Липса на атриовентрикуларен септум** – поради отсъствието на септум между дясно предсърдие и лява камера няма разлика (offset) в нивото на прикрепване на атриовентрикуларните (АВ) клапи към септума и те са на едно и също ниво. В анатомично нормалното сърце трикуспидалната клапа се прикрепва към септума по-апикално в сравнение с митралната.

2) **Обща АВ връзка** – при нормална анатомия на сърцето АВ връзка е разделена на две и има формата на цифрата 8, докато при АВСД тя не е разделена

3) **Разлика между дължините на входната и на изходната част на лявата камера** – нормално разстоянията от върха на лявата камера (ЛК) до аортния клапен пръстен и от върха на ЛК до митралния клапен пръстен са еднакви. При АВСД изместването на лявата част на общата АВ клапа надолу скъсява входната част на камерата. От друга страна, поради абнормната форма на АВ клапен пръстен аортата е изместена напред и изходящата част на ЛК се удължава, като се оформя т.нар. лебедова шия (*gooseneck deformity*).

4) **Абнормно разположение на папиларните мускули** – при АВСД левите папиларни мускули са ротирани по посока, обратна на часовниковата стрелка.

5) **Абнормна конфигурация на платната на АВ клапата** – общата АВ клапа има пет платна. Задното (долно) мостуващо платно се простира над входния септум и е образувано от сливане на септалното трикуспидално платно и на долната половина на предното митрално платно. Двете латерални платна съответстват на задното платно на трикуспидалната клапа и на задното платно на митралната клапа в анатомично нормалното сърце. Разположеното отдясно предно платно всъщност представлява предното платно на нормалната трикуспидална клапа, а предното (горно) мостуващо платно съответства на горната половина на предното митрално платно. Характерно за платната е, че се предразположени към развитие на регургитация и с времето се задебеляват и се развиват структурни и хемодинамични промени, сходни с тези при митралния клапен пролапс.

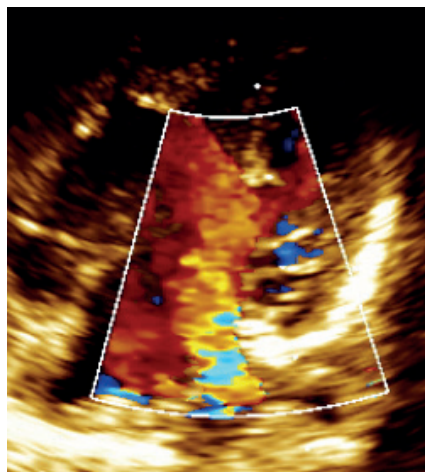
6) **Наличие на цепка (cleft) на лявата АВ клапа** – лявата АВ клапа изглежда с три платна, като лявото долно (задно) платно и лявото горно (предно) платно наподобяват нормалното предно митрално платно с цепка (cleft), която всъщност представлява комисура [4]. Лявото латерално платно, което

е много по-малко от лявото горно и лявото долно, има триъгълна форма.

### ДЕБАЛАНСИРАН АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ

Когато общата АВ клапа е разположена равномерно върху двете камери, става въпрос за балансиран АВСД, при който двете камери са добре развити. При дебалансирания АВСД (дАВСД) АВ клапата се свързва в по-голяма степен с една от камерите и се стига до относителна хипоплазия на контралатералната камера. Дебалансираните АВСД съставят около 10-15% от случаите с пълен АВСД.

При дАВСД с доминираща дясна камера (ДК) общата АВ клапа е разположена предимно върху ДК, като често е налице асоциирана хипоплазия на ЛК, както и коарктация на аортата и аномалии на аортната дъга [5] (фиг. 1). Обратно, при дАВСД с доминираща ЛК има хипоплазия на ДК и пулмонална стеноза или атрезия. В анатомичния спектър на АВСД съществуват и гранични форми.



Фиг. 1. Дебалансиран АВСД с доминираща ДК. С цветния доплер се демонстрира преференциалното насочване на кръвотока към дясна камера

Именно тези гранични форми на дАВСД с доминираща ДК, които са с умерена степен на дисбаланс, представляват сериозно диагностично и терапевтично предизвикателство поради липсата на точно дефинирани критерии за подбор на най-удачния тип хирургична корекция.

Прецизното определяне на анатомията на дефекта и на степента на дисбаланс/хипоплазия на камерите е от ключово значение при избора на хирургичен подход – еднокамерна циркулация или двукамерна тип корекция. При тежките степени на дисбаланс между двете камери пациентите безспорно са кандидати за общокамерната циркулация.

ция на Фонтан. Двухкамерният тип корекция при тези случаи може да доведе до висока смъртност.

Сериозен проблем обаче представляват формите на ДАВСД с умерена степен на дисбаланс, в частност с различна по степен хипоплазия на ЛК, когато трябва да се вземе решение дали ЛК би била в състояние да поддържа системната циркулация при евентуална двухкамерна корекция.

Анатомичните и физиологичните характеристики, дефиниращи формите на ДАВСД, които могат да функционират като двухкамерна физиология след операцията, от формите, които изискват еднокамерна циркулация, не са точно определени [6]. Много важен е въпросът какъв е минималният размер на ЛК и дали той определя границата на осъществимост на двухкамерна корекция.

Липсата на диагностична яснота води до несъответствие между лечението и анатомията – предприемане на еднокамерна циркулация за анатомични субстрати, които могат да поддържат двухкамерна физиология, или двухкамерна корекция за субстрати, които не могат. Това води до влошаване на прогнозата за пациентите и до повишаване на смъртността.

### **АНАТОМИЧНА И ФИЗИОЛОГИЧНА СЛОЖНОСТ НА ДЕБАЛАНСИРАНИЯ АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ДЕФЕКТ**

За разлика от случаите със синдром на хипопластично ляво сърце, когато способността за поддържане на двухкамерна физиология се определя от абсолютните размери на левите сърдечни структури, подборът на най-подходящата хирургична стратегия при ДАВСД се усложнява от преплитането на комплексни, но взаимосвързани анатомични и физиологични особености [7].

Важно значение имат не само размерът на лявата камера, но и септалните дефекти, които са с вариращ размер и конфигурация; необходимостта от хирургично разделяне на общата АВ клапа при предприемане на двухкамерна корекция, както и редица структурни аномалии на АВ клапа, които могат да се отразят на нейната функция.

Например при ДАВСД с дясна доминантност често има дефицит и дисплазия на лявото мурално платно, което се асоциира с неуспех на двухкамерната корекция. Абнормностите на подклапния апарат в лявата половина на общата АВ клапа са характерни за ДАВСД с дясна доминантност, като могат значително да нарушат кръвотока към лява камера, което също изключва двухкамерен тип корекция (2КК).

Налице са и други важни съпътстващи сърдечни и извънсърдечни аномалии, влияещи върху из-

бора на хирургична стратегия: обструкция в изхода на лявата камера или обструкция на аортната дъга, тетралогия на Фало, вентрикулоартериална дискордантност (най-често дясна камера с двоен изход), изомеризъм, тризомия 21, пулмонална хипертония, гестационна възраст, наличие или липса на пулмонална или друга органна дисфункция.

Има данни, че общокамерната циркулация тип Фонтан при пациентите със синдром на Даун е асоциирана с много висока смъртност, поради което при тях има стремеж за постигане на двухкамерна корекция, когато това е възможно. Пулмоналната хипертония от своя страна изключва възможността за еднокамерна циркулация.

### **РАЗМЕР НА ЛЯВА КАМЕРА И ПОТЕНЦИАЛ ЗА РАСТЕЖ ПРИ ДАВСД С ДЯСНА ДОМИНАНТНОСТ**

Тъй като лесно се установява ехографски, вентрикулната хипоплазия доминира като диагностичен показател при ДАВСД. Въпреки това, методите за оценка на камерните обеми са непоследователни и неточни. Освен всичко, определянето на камерните размери се затруднява и от факта, че обемът на ДК нормално е по-голям от този на ЛК, дори и при балансирания АВСД.

В исторически аспект оценката на размера на камерите е имала много важно значение при вземането на хирургични решения. Определяни са крос-секционната площ, крайнодиастолният размер, наличието или липсата на формираща сърдечния връх кухина, както и съотношенията между дължините на камерите [8, 9]. Нито едно от тези измервания, обаче, не се е оказало достатъчно достоверно при предсказването на възможността за успешна двухкамерна корекция [10, 11].

Трябва да се отбележи, че критериите за абсолютните обеми на ЛК в условията на критична аортна стеноза или хипопластично ляво сърце [12, 13] са неприложими при ДАВСД с дясна доминантност, при който хипоплазията на ЛК не е непременно абсолютна и ЛК често има капацитет да се разгъне до размер, който е достатъчен за поддържане на системната циркулация.

При този тип вродена сърдечна малформация (ВСМ) обемно обременената ДК избутва междуклапния септум (МКС) наляво и притиска ЛК. След хирургична корекция се променя посоката на изместване на МКС и се повишава преднатоварването, поради което лявата камера успява да достигне пълния си потенциален размер.

Phoon и сътр. са разработили модел за оценка на предоперативния потенциален обем на ЛК при патологични състояния с компресия на ЛК [14]. Тях-

ната хипотеза е, че при сърдечни малформации с обемно обременяване на ДК, т.нар. *хипоплазия на ЛК* може да се обуславя предимно от притискане поради изместване на МКС наляво.

При такива случаи предоперативният потенциален обем на ЛК би трябвало да бъде в съотношение 1:1 с постоперативния обем. Потенциалният обем за дадена ендокардна обиколка може да бъде изчислен от максималното потенциално напречно сечение, като **потенциалната площ е равна на обиколката<sup>2</sup> /4π**. Потенциалният обем се изчислява по формулата: **0.833 x крос-секционната площ x дължината на ЛК**.

Анализирани са периперативните ехокардиографски показатели на 22-ма пациенти с ВСМ с обременяване на ДК. Резултатите показват, че обемите на ЛК преди операцията са били  $15 \pm 7.1 \text{ ml/m}^2$  (59% от участниците са имали обем  $< 15 \text{ ml/m}^2$ ); потенциалните обеми са били  $20 \pm 9 \text{ ml/m}^2$ . Постоперативните обеми са се повишили до  $28.2 \pm 8.6 \text{ ml/m}^2$  (100% от болните са имали обем  $> 15 \text{ ml/m}^2$ ). Предоперативните потенциални обеми са корелирали добре, но като цяло са подценили постоперативните обеми ( $r = 0.75$ ,  $p < 0.0001$ ). Това несъответствие се е дължало на нарастване както на обиколката, така и на дължината на ЛК след операцията. Изводът на изследователите е, че при състояния с обемно обременяване на ДК хипоплазията на ЛК се дължи не на притискане, а по-скоро на недостатъчно пълнене на ЛК. Дори камери с много малки размери могат да придобият адекватен размер на камерната кухина след оперативна корекция, когато се нормализира преднатоварването [14].

Както реалните, така и потенциалните предоперативни обеми могат да предскажат постоперативните обеми. Потенциалният обем дори може да е от по-голяма полза при определянето на възможността за двукамерен тип корекция при ВСМ с обременяване на ДК и с относителна хипоплазия на ЛК.

Сходна е и хипотезата на van Son и сътр., които са си поставили за цел да оценят дали обемното обременяване на ДК при дАВСД с дясна доминантност води до изместване на междукамерния септум наляво и компресия на лява камера, което създава неправилна визуална представа за малък размер на ЛК, докато потенциалният ѝ обем всъщност е по-голям [15].

Тази група изследователи са провели пред- и постоперативни ехокардиографски измервания на ЛК, ДК и на АВ клапен компонент при 5 новородени и кърмачета (средна възраст 3 месеца) с дАВСД с дясна доминантност, които са претърпели двукамерен тип корекция.

Ехокардиографските измервания (всички от четирикухинна проекция) са извършени преди и след

хирургичната интервенция, като са определени параметрите: обем на ЛК; съотношение между площта на ЛК и ДК; съотношение между диаметрите на лявата и на общата АВ клапа; дълга ос на ЛК и съотношение между дългите оси на ЛК и ДК.

При предоперативната оценка на потенциалната левокамерна площ от късоосева проекция се прекарва мислена линия от единия до другия край на ЛК, която е с формата на полумесец. Потенциалната площ на ЛК се изчислява приблизително като два пъти площта, която се огражда от тази линия и от ендокарда на задната стена на ЛК.

Потенциалният обем на ЛК е оценен преди операцията чрез теоретичен модел, предполагащ нормализиране на отклонението на междукамерния септум. Той е изчислен въз основа на площта на ЛК от късоосева проекция точно под нивото на АВ клапа и дългата ос на ЛК от четирикухинна проекция по формулата: **0.83 x площ на ЛК x дълга ос на ЛК**.

Резултатите показват, че не е имало нито един случай на периперативна смъртност, а постоперативната функция на ЛК е била отлична. Един пациент е починал 71 дни след операцията поради проблеми, свързани с лявата АВ клапа, като функцията на ЛК е била напълно адекватна за поддържане на системната циркулация.

Преди операцията всички болни са имали тежко изразена хипоплазия на ЛК, с малък размер на лявата АВ клапа, като сърдечният апекс се е формирал от ДК. Средният крайнодиастолен индексираният реален обем на ЛК е бил  $14.8 \pm 9.1 \text{ mL/m}^2$ , индексираният потенциален обем на ЛК -  $32.0 \pm 18.8 \text{ mL/m}^2$ , съотношението между лявата АВ клапа и общата АВ клапа -  $0.30 \pm 0.06$  и съотношението между дългите оси на ЛК и ДК -  $0.65 \pm 0.1$ .

Постоперативно всички пациенти са имали индексирания реален обем на ЛК  $> 30 \text{ mL/m}^2$  (среден обем  $35.6 \pm 3.9 \text{ mL/m}^2$ ), а съотношенията между лявата АВ клапа и общата АВ клапа и между дългите оси на ЛК и ДК са се повишили съответно до  $0.42 \pm 0.03$  и  $0.88 \pm 0.11$ .

Установена е добре изразена корелация между предоперативните потенциални и реални обеми на ЛК и постоперативните реални обеми на ЛК: респективно  $r = 0.90$  ( $p = 0.040$ ) и  $r = 0.93$  ( $p = 0.023$ ). Нарастването на дължината на ЛК и на размера на лявата АВ клапа е отражение на ефекта от увеличаване обем кръв и на хирургичното поставяне на патч отдясно на гребена на междукамерния септум с цел увеличаване на размера на ЛК.

Тъй като и при петимата участници в проучването е извършена двукамерна корекция, не е възможно да се определят всички фактори, асоциирани с клиничния изход. Това, което може да се каже, обаче е, че формирането на сърдечния апекс от ДК и привид-

но малкият размер на ЛК от предоперативната ехокардиография не са индикатори за неуспех от 2КК.

Също така съотношението между диаметъра на лявата АВ клапа и диаметъра на общата АВ клапа от порядъка дори на 0.23 и съотношението между площите на ЛК и ДК от 0.14 не изключват провеждането на успешна двукамерна корекция.

Изводът на авторите е, че предоперативният индексирания потенциален обем на ЛК от 15 mL/m<sup>2</sup> (каквото е бил налице при всички участници) позволява двукамерен тип корекция при дАВСД с дясна доминантност. Освен това по-малкият размер на МКД се асоциира с по-благоприятна прогноза. Големината на лявата АВ клапа не е толкова важна, тъй като относителният ѝ размер може да бъде променен чрез съответните хирургични техники.

Двукамерна корекция може да влиза в съображение даже и при пациентите с тежко изразен дАВСД с хипопластична ЛК поради възможността за хирургично уголемяване на лявата АВ клапа и потенциала на ЛК да увеличава размерите си двукратно след операцията.

Това е изводът на Vida и сътр., които представят случай на новородено с дАВСД с дясна доминантност с дуктус-зависима системна циркулация, при което на 3-месечна възраст е извършена успешна двукамерна корекция след първоначален бендинг на двата клона на белодробната артерия [16].

При ехокардиографията на втория месец е установен голям ostium primum дефект и малък входен МКД. Лявата част на общата АВ клапа е била хипопластична и стенотична поради дисплазия на поддържащия апарат, с два близко разположени папиларни мускула, с малко мурално платно и с къси, диспластични хорди.

Диаметърът на лявата АВ клапа е бил 0.65 cm (z-скор = -2.5), а на дясната – 1.63 cm (z-скор = 1.7), като съотношението между тях е било 0.39. Площта на лявата АВ клапа е била 0.8 cm<sup>2</sup>, а на дясната – 2.5 cm<sup>2</sup>, като атриовентрикуларният клапен индекс (вж. по-долу), определен като лява АВ клапа/обща АВ клапа, е бил 0.32. Крайнодиастолният обем (КДО) на ЛК е бил 17.5 ml/m<sup>2</sup>. Foramen ovale и артериалният канал са били отворени, с бидирекционален шънт.

Един месец по-късно детето е подложено на двукамерна корекция чрез хирургична техника посредством два патча. Общата АВ клапа е разделена върху ДК, за да се увеличи размерът на левия АВ клапен пръстен и да се уголеми входящата част на ЛК.

Папиларните мускули на ЛК са разделени и хордите са фенестрирани. Цепката на предното платно е оставена отворена, за да се избегне стеноза. Бендингът на белодробните артерии е отстранен, артериалният канал (АК) е лигиран, а foramen ovale е оставен интактен.

Ехокардиографията при изписването е с данни за нормална камерна функция, без остатъчен интракардиален шънт. Отчетено е забележително нарастване на размера на лявата АВ клапа (диаметър 1 cm; z-скор = 0; площ 1.2 cm<sup>2</sup>), с лека регургитация. Размерът на дясната АВ клапа се е понижил (диаметър 1.3 cm; z-скор = 0; площ 1.7 cm<sup>2</sup>). Съотношението между диаметрите е било 0.43, а атриовентрикуларният клапен индекс (atrioventricular valve index – AVVI) – 0.69. Индексираният КДО на ЛК (51.3 ml/m<sup>2</sup>) е бил почти три пъти по-голям, отколкото преди операцията.

Тези данни, аналогично на получените от Van Son и сътр., сочат значителното постоперативно нарастване на размера на лявата АВ клапа, което потвърждава ефективността на техниката за разделяне на АВ клапа върху дясната камера. Освен това наблюдаваното при представения случай нарастване на обема на ЛК показва, че методът на Van Son и сътр. за изчисляване на потенциалния обем на ЛК подценява капацитета на ЛК за уголемяване.

Наблюдаваното нарастване на обема на ЛК не може да бъде обяснено само чрез промяна във формата. В хода на 10 дни след операцията обиколката и дължината на ЛК са се увеличили, без това да е съпроводено с промяна в дебелината на стената, което сочи, че е налице реален растеж. Аналогичен бърз растеж е наблюдаван и по време на подготовката на ЛК за отложена операция тип артериален суич.

Ако предоперативният обем на ЛК се определя от дългоосева проекция, то той най-вероятно ще бъде подценен, тъй като получаването на истинска дългоосева проекция при кърмачетата с обемно и тензионно обременяване на ДК е трудно. Този проблем може да се избегне чрез използване на късоосева проекция.

Walter и сътр. също са демонстрирали потенциала за растеж на малката лява камера при дАВСД с дясна доминантност, използвайки съотношението между дългите оси на ЛК и ДК – т.нар. *съотношение на дългите оси* (long axis ratio – LAR) [17]. Смята се, че определеният по този начин размер на ЛК е по-достоверен, тъй като не зависи от девиацията на междукламерния септум наляво в резултат на обемното обременяване на ДК.

Проведен е ретроспективен анализ на хирургичния изход при 19 пациенти, подложени на двукамерна корекция. Всички включени в изследването болни са били подложени на предоперативна сърдечна катетеризация, като хипопластичната лява камера е дефинирана като LAR съотношение < 1.1, където дължините на камерите са измерени от дългата ос по време на вентрикулографията.

Резултатите показват, че средната стойност на LAR е била  $0.76 \pm 0.14$ . Двама пациенти (10.5%) са починали съответно на 8-ия и на 11-ия постоперативен ден, като и двамата са имали много малка лява камера (LAR респективно 0.45 и 0.6). И при двамата се е наложило приложението на екстракорпорална мембранна оксигенация поради постоперативен синдром на нисък сърдечен дебит и поради резистентна пулмонална хипертония.

Пациентите с дългосрочна преживяемост (89.5%) с LAR > 0.65 са имали неусложнен постоперативен ход и нормална функция на лявата камера от ехокардиографското проследяване ( $65 \pm 36$  месеца). Не е имало ранни реоперации поради остатъчен междукамерен дефект, регургитация на лявата АВ клапа или обструкция в изхода на ЛК. Късни реоперации поради значима инсуфициенция на лявата АВ клапа са се наложили при трима пациенти (17.4%).

Авторите стигат до извода, че двукамерният тип корекция на дАВСД с малка лява камера при деца с LAR > 0.65, въпреки че не е лишено от рискове, подобрява функционалния и клиничен статус на пациента дори и при дългосрочното проследяване. При пациентите с LAR < 0.65 е необходима повишена предпазливост, тъй като при тях е възможна двукамерна корекция, но еднокамерната палиация може да бъде по-удачна.

Важен недостатък на този показател обаче е необходимостта от провеждане на инвазивна процедура, като това ограничава приложението му.

## МИНОР ИНДЕКС

За оценка на размерите на ДК и ЛК Meza и сътр. използват прости измервания от двуразмерната ехокардиография, включващи ширината и площта на ЛК и ДК [18]. Това са директни измервания, които не зависят от никакви геометрични предпоставки. По-рано Grosse-Wortmann и сътр. [19] са демонстрирали, че ехокардиографски измерените обеми на ЛК подценяват обемите, определени чрез магнитнорезонансно изобразяване (MRI).

При липсата на добра волуметрична техника, определянето на двуразмерните площи предоставя най-добра оценка на камерните обеми, въпреки че тези измервания варират в зависимост от обемния статус и от приложението на инотропни средства.

Minor индексът представлява съотношението между ширините на ЛК и ДК и е друг потенциален показател при оценка на дисбаланса в размера на камерите. Налице е умерено силна корелация между този индекс и показателите, оценяващи размера на клапите и на камерите, което сочи, че той може да бъде от полза при определяне на терапевтичната стратегия.

## АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН СЕПТАЛЕН ЪГЪЛ

В нормалното сърце междупредсърдният и междукамерният септум са разположени по една линия, в резултат на което разпределението на кръвотока към камерите е равномерно и оттам – бивентрикулното развитие е адекватно. Нарушаването на това атриовентрикулярно септално подравняване (alignment) при пациентите с дАВСД води до неравномерно разпределение на венозното връщане и до дисбаланс между камерите.

Чрез триизмерна ехокардиография с техника на мултипланарно форматиране Ahmad и сътр. [20] са определили атриовентрикулярния септален ъгъл при група пациенти с АВСД, подложени на хирургична интервенция, като е направено сравнение между получените стойности при претърпелите двукамерна корекция спрямо тези с еднокамерна циркулация.

Оценени са общо 31 пациенти с АВСД на средна възраст 52.09 месеца, 17 от тях са били момчета. Дисбаланс между камерите е бил налице при 9 участници, като при 7 лявата камера е била хипопластична. Дисбалансът е определен чрез двуразмерна ехокардиография и е потвърден по време на хирургична инспекция при случаите, при които е предприета еднокамерна циркулация.

Проведен е анализ на записаните ехокардиографски образи чрез мултипланарно реформатиране. Атриовентрикулярният септален ъгъл е определен като ъгъла, сключен между линията, прекарана по дължината на междукамерния септум, и втора линия, преминаваща по равнината на междупредсърдния септум.

Извършено е сравнение на АВ септален ъгъл между 22-ма пациенти с нормален размер на камерите и участниците с вентрикулен дисбаланс, подложени на еднокамерна циркулация (1КЦ). Резултатите показват, че при 22-мата болни, претърпели 2КК, АВ септален ъгъл е бил  $0^\circ$  при 14 участници; при останалите 8 той е бил в диапазона от  $1^\circ$  до  $36^\circ$ , със средна стойност от  $7.4^\circ$  и стандартно отклонение от  $11.1^\circ$ .

Средната стойност на АВ септален ъгъл при 9-те пациенти с дисбаланс между камерите е била  $28.6^\circ$  (от  $26^\circ$  до  $35^\circ$ ), със стандартно отклонение от  $3.04^\circ$ . От пациентите, претърпели 1КЦ, двама са починали, като при тях АВ септален ъгъл е бил съответно  $26^\circ$  и  $30^\circ$ .

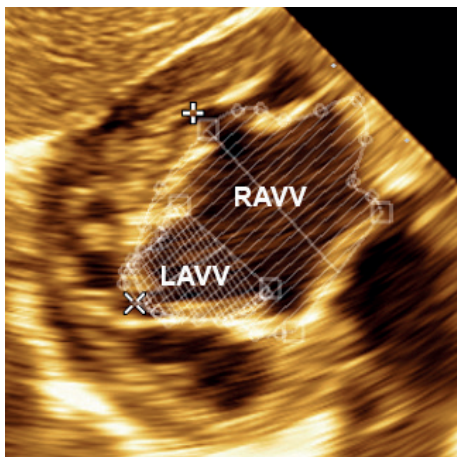
Не е било възможно постигането на 2КК при нито един пациент с АВ септален ъгъл >  $25^\circ$ . При болния, при който е направен неуспешен опит за 2КК, този ъгъл е бил  $35^\circ$ . Следователно стойностите на АВ септален ъгъл >  $25^\circ$  дефинират дисбаланс между камерите, изискващ еднокамерен тип циркулация.

Изводът на авторите е, че атриовентрикуларният септален ъгъл предоставя важна информация за степента на хипоплазия и дисбаланс на камерите и може да се използва в комбинация с други параметри за определяне на най-подходящата хирургична интервенция при конкретния пациент.

### АТРИОВЕНТРИКУЛАРЕН КЛАПЕН ИНДЕКС

С цел предсказване на удачността на двукамерния тип корекция Cohen и сътр. са разработили ехокардиографски показател, наречен *атриовентрикуларен клапен индекс* (atrioventricular valve index – AVVI) [21]. Той показва каква част от общата АВ клапа към коя камера принадлежи.

За определянето му се използва 30 градуса лява предна коса субкостална проекция от двуразмерната ехокардиография. От нея се очертава обиколката на общия АВ клапен отвор в края на диастолата, като се взема средната стойност от три сърдечни цикъла (фиг. 2). След това тази обиколка се разделя от линия, преминаваща по равнината на МКС, от върха на инфундибулния септум до гребена (crest) на мускулния септум и така се очертават ляв и десен компонент на общата АВ клапа.



RAVV (right atrioventricular valve) – дясна АВ клапа, LAVV (left atrioventricular valve) – лява АВ клапа

Фиг. 2. Определяне на AVVI

AVVI се определя като по-малката клапна площ, разделена на по-голямата клапна площ. При дАВСД с лява доминантност индексът се изразява като площта на дясната АВ клапа, разделена на площта на лявата АВ клапа, а при дАВСД с дясна доминантност е точно обратното.

Авторите са приложили индекса при кохорта от 103-ма пациенти, при които преди това е била поставена диагнозата пълен АВСД. От тях 26 са били диагностицирани с дебалансиран АВСД на базата на ехокардиографско, ангиокардиографско или хи-

рургично изследване. Също така е оценен размерът на МКД, като той е определен като голям (нерестриктивен), малък (рестриктивен) или отсъстващ.

От 26-те пациенти с дАВСД, 11 са имали дуктус-зависима циркулация и са претърпели Norwood операция в периода на новороденото, а 15 са се явили в по-късна кърмаческа възраст, поради което е прието, че имат две функциониращи камери. Всички тези пациенти са претърпели двукамерен тип корекция, с 6 случая на ранна смърт.

За да се оцени съотношението между кухините на лявата и дясната камера, са проведени измервания от апикална четирикухинна проекция – камерната дължина (от АВ клапния пръстен до апекса) и ширина (от гребена на междукламерния септум до свободната стена). След това съотношението между размерите на камерните кухини е изчислено като произведението между левокамерните дължина и ширина, разделено на произведението между деснокамерната дължина и ширина.

Всички измервания са направени в най-малко три сърдечни цикъла в края на диастолата (моментно точно преди отваряне на АВ клапа), като за анализа е използвана средната стойност.

При всички 103-ма пациенти е установено наличието на корелация между AVVI и съотношението между камерните кухини ( $r = 0.75$ ,  $p < 0.01$ ). Не са констатирани статистически значими различия между средните стойности на AVVI и на съотношенията между камерните кухини в зависимост от наличието или от размера на МКД. При децата с балансиран АВСД AVVI е вариал между 0.67 и 1.19, а съотношението между камерните кухини – от 0.46 до 1.19.

При пациентите с дебалансиран АВСД е установен широк спектър на дисбаланс на АВ клапата, вариращ от леко до тежко изразен с подчертана камерна хипоплазия. При дебалансираната група AVVI е вариал от 0.07 до 0.65, а съотношението между камерните кухини – между 0.01 до 0.87.

Участниците от групата с тежко изразена камерна хипоплазия са разделени на две подгрупи, в зависимост от това дали са били с дуктус-зависима или дуктус-независима системна циркулация. Оказало се е, че при всички пациенти с AVVI < 0.27 системната циркулация е била дуктус-зависима.

Не е наблюдавано значимо припокриване на стойностите на AVVI между групите с балансиран и с дебалансиран АВСД (при нито един пациент с балансиран АВСД AVVI не е бил < 0.66 и при нито един пациент с дебалансиран АВСД AVVI не е бил > 0.66). Нито един пациент с AVVI < 0.3 не е подложен на двукамерен тип корекция.

Регистрирано е обаче сигнификантно припокриване за съотношението между камерните кухини, като при трима пациенти с дАВСД то е било по-ви-

соко от средната стойност за пациентите от групата с балансиран АВСД. При един пациент е имало изразено несъответствие между AVVI и съотношението между камерните кухини, като е установен изразен дисбаланс на общата АВ клапа (AVVI 0.27), но относително еднакви размери на кухините на дясната и на лявата камера (съотношение между камерните кухини 0.77).

При 11-те пациенти с дАВСД, които са били подложени на операцията на Norwood, стойностите и на AVVI, и на съотношението между камерните кухини са били сигнификантно по-ниски от тези при 15-те пациенти, претърпели 2КК. Установена е обаче една преходна зона – пациентите с AVVI между 0.27 и 0.41 и със съотношение между камерните кухини между 0.26 и 0.34 са били подложени или на операцията на Norwood, или на двукамерен тип корекция.

Нито един пациент с AVVI < 0.3 или със съотношение между камерните кухини < 0.26 не е бил подложен на 2КК; всички те са били с дуктус-зависима циркулация след раждането.

Не е имало разлика в средните стойности на AVVI между преживелите и загиналите след двукамерен тип корекция на дАВСД. За отбелязване е, че при трима от шестимата пациенти, при които е настъпил летален изход, е имало изразено несъответствие между AVVI и съотношението между камерните кухини, използвано от авторите (нисък AVVI и стойности на съотношението между камерните кухини, близки до средните за групата с балансиран АВСД).

Всички шестима починали болни след двукамерна корекция на дАВСД са имали голям МКД, в сравнение с 4 от 9 при преживялите. Авторите стигат до извода, че ако AVVI е < 0.67 и при наличие на голям МКД, трябва да влезе в съображение еднокамерна циркулация.

15 години след разработването на AVVI Jegatheeswaran и сътр. са провели мултицентрово проучване, имащо за цел независима оценка на AVVI като показател, позволяващ достоверно идентифициране на балансираните от дебалансираните форми на пълен АВСД [22].

Те използват модификацията на AVVI, въведена от Vaffa и сътр. [23] с цел да се опрости приложението и разбирането на този показател. Модифицираният AVVI (modified AVVI – mAVVI) се получава чрез разделяне на площта на лявата АВ клапа на площта на общата АВ клапа. По този начин, се допуска наличието на всякакви форми на дисбаланс – от 0.0 до 1.0, като при 0.0 няма площ на лявата АВ клапа, а при 0.5 площите на лявата и на дясната АВ клапа са напълно еднакви.

Авторите са приели стойностите на mAVVI от 0.4 и 0.6 като преход от балансиран към дебалан-

сиран АВСД (съответно с дясна и с лява доминантност). Тези стойности са подбрани с цел детекция на по-леки и вероятно клинично недиагностицирани форми на дАВСД за ехокардиографски анализ.

Участниците в проучването са 356 кърмачета с пълен АВСД, явили се в съответните клинични центрове през периода януари 2000–декември 2006 г. От тях 330 са претърпели хирургична корекция (303 двукамерна, 24 еднокамерна и 3 – интермедиерна (бендинг на белодробната артерия – БА). В анализа са включени 305 оперирани пациенти, при които е измерен AVVI. При стойности на AVVI  $\leq 0.4$  или  $\geq 0.6$  е извършена детайлна ехокардиографска оценка.

AVVI е определен по описания от Cohen и сътр. метод и е изчислен чрез разделяне на площта на лявата АВ клапа на площта на общата АВ клапа. По този начин се получава индекс, вариращ от 0 до 1. Дебалансираният АВСД с дясна доминантност е дефиниран като AVVI  $\leq 0.4$ , а дАВСД с лява доминантност – като AVVI  $\geq 0.6$ .

Общо 247 от 305 (81%) от всички пациенти са имали балансиран АВСД, а 58 от 305 (19%) – дебалансиран АВСД, дефиниран според AVVI. Стойностите на AVVI от 0.4 и 0.6 корелират с различия във взимането на клинични решения, докато почти всички участници с балансиран АВСД ( $0.4 < AVVI < 0.6$ ) са претърпели двукамерна корекция (245/247) и почти всички болни с тежко изразен дАВСД (AVVI < 0.19) са подложени на еднокамерна циркулация (10/11).

При стойности на AVVI между 0.19 и 0.39 оперативните подходи са били хетерогенни, като 26 от 38 пациенти са претърпели двукамерна корекция, а 12 от 38 – еднокамерна циркулация. При пациентите с AVVI в този диапазон се наблюдава повишена смъртност.

При този тесен диапазон на AVVI (0.19-0.39) хирургичните стратегии са вариабилни и се наблюдава натрупване (clustering) на леталитет. Именно в тази зона на преход, при която осъществимостта на двукамерен тип корекция трудно може да се определи, са необходими по-ясни предиктори за най-подходящата оперативна интервенция.

Броят на участниците с AVVI > 0.6 е бил малък (n = 8), като хирургичната стратегия при тази група е била вариабилна. Изводът на авторите е, че получените данни подкрепят предварително формулираната, базирана на AVVI, дефиниция на дАВСД.

От 356-те включени пациенти, при 41 е настъпил летален изход. По-нататъшният субанализ на кохортата болни, при които е измерен AVVI и е проведена хирургична интервенция, показва, че 17 от 247 (6.9%) от децата с балансиран АВСД са починали (16 с 2КК, 1 с бендинг на БА), спрямо 13 от 58 (22.4%) от участниците с дебалансиран АВСД (7 с 1КЦ, 5 с 2КК, 1 бендинг на БА).



При стратифициране на преживяемостта според използваната хирургична стратегия ( $n = 330$ ) се оказва, че този показател при групата с 2КК е бил 97% на първия месец, 92% на петия месец и 89% след 30 месеца. При пациентите с еднокамерна циркулация тези проценти са били съответно 88, 75 и 66%.

Според изводите от изследването, въпреки че  $mAVVI$  идентифицира с голяма степен на достоверност случаите на дебалансиран АВСД, сам по себе си, този показател не е достатъчен за определяне на най-подходящия тип хирургична интервенция при пациентите със стойности между 0.2 и 0.39.

### ИНДЕКС НА ЛЕВОКАМЕРНИЯ ВХОДЯЩ КРЪВОТОК

С цел оценка на входящия кръвоток в ЛК и предсказване на успеха от двукамерен тип корекция Szwast и сътр. разработват нов ехокардиографски параметър – *индекс на левокамерния входящ кръвоток* (left ventricular inflow index – LVII) [24].

Участниците в проведеното от тях проучване са били пациенти с дАВСД с дясна доминантност, диагностицирани според описаните от Cohen и сътр. критерии, през периода 1994-2007 г.

Болните са стратифицирани според първоначалната хирургична интервенция. Тези, за които е преценено, че имат тежка хипоплазия на ЛК или с  $AVVI < 0.27$ , са подложени на еднокамерна циркулация. За разлика от тях пациентите, за които е преценено, че имат лека степен на хипоплазия на ЛК, са претърпели двукамерна корекция.

Чрез цветен доплер са определени първичният и вторичният входящ кръвоток към лявата камера от четирикухинна проекция. Първичният входящ кръвоток е измерен на нивото на левия АВ клапен пръстен, а вторичният е определен като диаметъра на джета от цветния доплер на нивото на папиларните мускули. LVII е дефиниран като съотношението между диаметъра на джета от цветния доплер на вторичния входящ кръвоток в ЛК и диаметъра на пръстена на лявата АВ клапа.

Участниците са разпределени според първоначалната хирургична стратегия – 1КЦ или 2КК. Проведен е субгрупов анализ на преживелите и непреживелите двукамерна корекция. От 45 пациенти, включени в анализа, 23-ма (51%) са претърпели 1КЦ, а 22-ма – 2КК. От първата група преживелите са 15 (65%), спрямо 18 (82%) от участниците във втората група ( $p = 0.34$ ).

При случаите с 2КК по-големите стойности на LVII са били предиктор за преживяемост ( $R^2 = 0.46$ ,  $p = 0.03$ ). Нито един пациент с  $LVII < 0.5$  не е преживял 2КК. Смъртността при групата с 2КК е била асоциирана с по-малка възраст при първоначална

та интервенция ( $p < 0.01$ ) и с абнормна морфология на лявата АВ клапа ( $p = 0.02$ ).

От пациентите с двукамерна корекция и персистиращ артериален канал (ПАК) при първата операция ( $n = 11$ ), непреживелите са били с по-голяма вероятността за ретрограден кръвоток в транзверзалната аорта ( $p < 0.01$ ). Наблюдавана е силно изразена асоциация между реоперацията в рамките на 30 дни от първоначалната интервенция и леталитета при групата с 2КК ( $p < 0.01$ ).

Това проучване подчертава важността на внимателната предоперативна оценка на входящия кръвоток в ЛК при определянето на удачността на двукамерната корекция при дАВСД с дясна доминантност. При мултивариационния анализ по-големият LVII е бил най-важният предиктор за преживяемостта след 2КК. Освен това абнормната морфология на лявата АВ клапа, която може да е маркер за неадекватен входящ кръвоток в ЛК, също предсказва преживяемостта.

В няколко проучвания е демонстрирана важността на адекватния входящ кръвоток в ЛК при случаите с хипоплазия на ЛК [25, 26, 27, 28, 29]. Често в тях входящият кръвоток в ЛК е измерен като z-скор, като стойност  $< -2$  е приета като дефиниция за хипопластична клапа. При дАВСД с дясна доминантност обаче не е възможно да се използва z-скор, тъй като клапата е обща и за двете камери.

Въпреки че лявата предна коса субкостална проекция може да бъде от полза при определяне на тежестта на дисбаланса, това не може да е единственият използван критерий, тъй като вторичният отвор към ЛК може да бъде значително стеснен, с обструкция на кръвотока от тъкан на лявата АВ клапа.

При случаите с тежка хипоплазия на ЛК обаче LVII не е от полза. При тези случаи пръстенът на лявата АВ клапа е много по-малък, отколкото при лека или умерено тежка хипоплазия на ЛК. Може да е налице ламинарен кръвоток през силно хипопластичната лява част на общата АВ клапа, но той няма да е достатъчен, за да поддържа системната циркулация след операцията.

В проведеното проучване още веднъж е потвърдена ролята на AVVI при разграничаване на пациентите, подходящи за двукамерна корекция или за еднокамерна циркулация. Нито един от участниците, преживяли 2КК, не е имал  $AVVI < 0.41$ .

Изследователите предлагат да се провежда първоначална стратификация на болните чрез AVVI. На следващия етап може да се използва LVII за определяне на възможността за двукамерна корекция, когато  $AVVI > 0.41$ .

### ЪГЪЛ НА ВХОДЯЩИЯ КРЪВОТОК НА ДК/ЛК

През 2013 г. Обществото на конгениталните сърдечни хирурзи докладва резултатите от мулти-центрово изследване на голяма извадка пациенти с предполагаем дАВСД с дясна доминантност, сравнени с група болни с предполагаем балансиран АВСД, на базата на анализа на mAVVI [30].

Използван е cluster-анализ на дълъг списък от ехокардиографски параметри, за да се определи кой от тях би могъл коректно да диференцира пациентите от двете групи. Установен е нов маркер за предполагаем дАВСД с дясна доминантност – ъгълът на входящия кръвоток на ДК/ЛК (RV/LV inflow angle). Това е ъгълът, който се сключва между линиите, свързващи гребена на междукамерния септум с лявата и дясната основа на сърцето в областта на прикрепване на АВ клапа (фиг. 3). Този ъгъл е тъп при балансиран АВСД и остър при дебалансираните форми. Той е композитна величина и е индиректна мярка за входящия кръвоток през лявата АВ клапа.

Този ъгъл е сравнително лесен за измерване и е установено добро съответствие между измерванията на двама опитни ехографисти. Необходимо е морфологичната значимост на ъгъла да бъде доуточнена, тъй като той може да бъде повлиян от редица фактори. Освен размера на лявата АВ клапа, цялостната ѝ форма може да бъде различна при пациентите с дАВСД.

При балансиран АВСД формата на АВ клапата е относително плосък кръг, докато при дАВСД тя е по-седловидна, което потенциално ограничава кръвотока към ЛК. По-острият ъгъл между входящия кръвоток на ДК и ЛК би могъл да окаже влияние върху посоката на кръвотока, като се благоприятства кръвотокът от двете предсърдия към ДК. Това обаче е само предположение, тъй като разглежда-

ното ретроспективно изследване не разполага с данни от триразмерна ехокардиография.

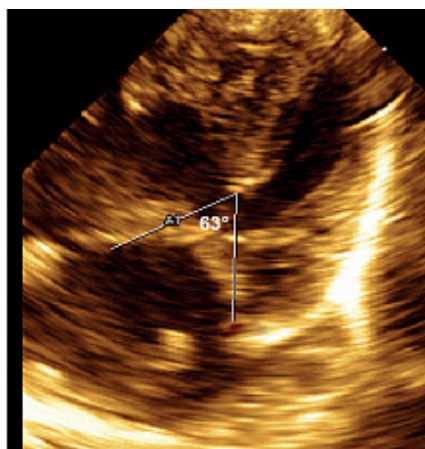
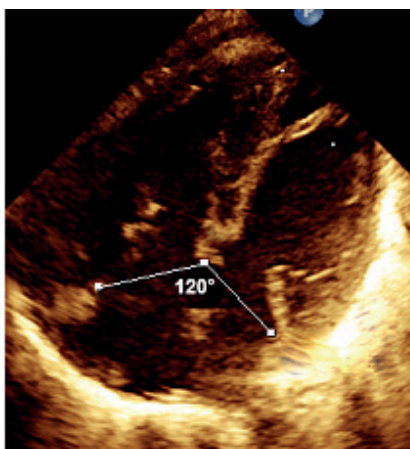
Други автори съобщават, че формата на лявата АВ клапа се променя след двукамерна корекция на балансиран АВСД от елипсоидна в кръгла [31]. По този начин, с увеличаване на ъгъла на входящия кръвоток на ДК/ЛК при пациентите с дАВСД е възможно клапата да не е в състояние правилно да се ремоделира, в резултат на което да има значима стеноза, регургитация или и двете.

Друго възможно обяснение на важността на този ъгъл може да е свързано с размера на МКД – по-големият МКД може да доведе до стесняване на ъгъла на входящия кръвоток към ЛК. Последният е важен определящ фактор за растежа на левокамерните структури и за възникването на вентрикулна хипоплазия [32].

В цитираното проучване е установено също така, че „язденето“ на лявото предсърдие (ЛП) върху дясната АВ клапа е важен дискриминиращ фактор между отделните групи пациенти. При това ЛП поне отчасти се свързва с ДК, което има за резултат отклоняване на кръвотока от ЛК, а това може да доведе до недоразвити леви сърдечни кухини и до ограничен входящ кръвоток в ЛК след двукамерна корекция.

За разграничаване между отделните групи пациенти са помогнали и параметрите, характеризирани входящия кръвоток в ЛК, включително размера на джетата от цветния доплер на нивото на клапния пръстен и в участъка на най-тесния входящ кръвоток.

Важността на ехокардиографското измерване на входящия кръвоток в условията на дАВСД с дясна доминантност е докладвана и по-рано. Szwaast и сътр. установяват, че е възможно според AVVI да е налице само леко изразен дисбаланс, но по-голямата част от входящия кръвоток все пак да е насо-



Фиг. 3. Индекс на входящия кръвоток на ДК/ЛК

чена към ДК. Пациентите с ограничен кръвоток към лявата АВ клапа са били с по-малка вероятността да преживеят 2КК.

При пациентите с дАВСД са възможни значителни различия в стойността на ъгъла на входящия кръвоток на ДК/ЛК, поради което се смята, че е по-добре този показател и AVVI да се използват в алгоритъм, отколкото в уравнение или формула. Изводът на авторите е, че са необходими бъдещи проспективни изследвания с участието на повече болни, които по-добре да определят кои параметри повлияват клиничния изход и по този начин да се оптимизира изборът на хирургична стратегия.

### ИНДЕКСИРАН МЕЖДУКАМЕРЕН ДЕФЕКТ

С цел улесняване на вземането на клинични решения при пациентите с дАВСД Lugones и сътр. разработват нов показател, наречен *индексиран междукामерен дефект* (indexed ventricular septal defect – inVSD), който се дефинира като размера на дефекта спрямо клапния диаметър [33].

Модифицираният AVVI се е доказал като силен независим параметър за класифициране на случаите с АВСД като балансирани или дебалансиранни форми. Сам по себе си обаче той не може да предскаже смъртността или да даде насоки за най-удачната оперативна процедура.

От друга страна, размерът на МКД е независим предиктор за леталитета. Той е свързан също така и с осъществимостта на двукамерна корекция при гранични случаи. Но все още липсва точно дефиниран диапазон от стойности, който да се използва при избора на най-подходящата стратегия за всеки пациент.

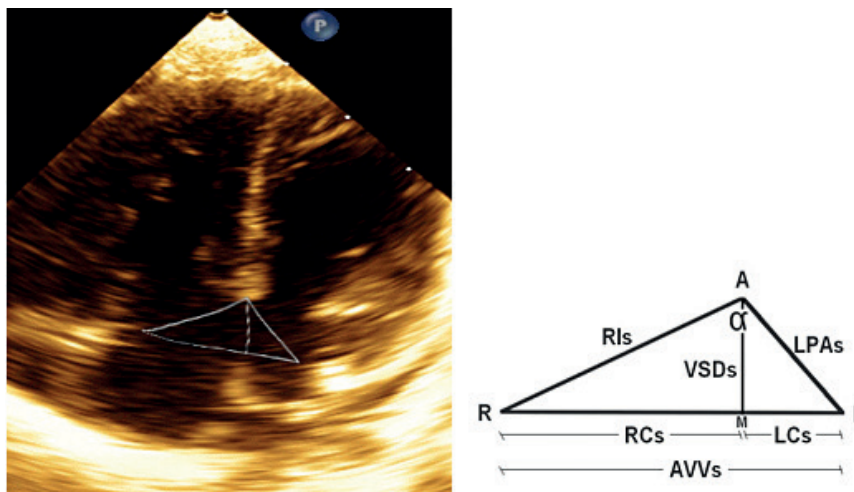
Целта на изследователите е да стеснят сивата зона чрез въвеждане на нов индекс, помагач при оп-

ределянето на осъществимостта на успешна двукамерна корекция при болните с дебалансиран АВСД.

Те са установили висока степен на съответствие (разлика < 3%) в диаметрите на лявата и на общата АВ клапа, определени от лява предна коса субкостална проекция и от четирикухинна проекция, което показва, че информацията, получена от една равнина, може да се прехвърли и към другата равнина, т.е. в една и съща формула могат да се използват измервания, получени и от двете проекции.

Изчисляването на inVSD се базира на триъгълник, очертан в апикална четирикухинна проекция от АВ клапата, МКД и входящите трактове на ЛК и ДК. Той има следните страни: на АВ клапата (atrioventricular valve side – AVVs), на левия първичен пръстен (LPAs) и на десния входящ кръвоток (RIs) (фиг. 4).

AVVs се състои от линия, простираща се между залавните места на двете АВ клапи; страната на левия първичен пръстен (left primary annulus side – LPAs) – от линията от залавното място на левия АВ клапен пръстен до гребена (crest) на МКС, и страната на десния входящ кръвоток (right inflow side – RIs) – между залавното място на дясната АВ клапа и гребена на МКС. Най-важният ъгъл на триъгълника се нарича “А” и е разположен върху гребена на МКС. Той представлява по-рано описания от Cohen и сътр. ъгъл на входящия кръвоток на ДК/ЛК. В този триъгълник се дефинират четири върха: А – връх, съответстващ на ъгъла, L – ляв връх, R – десен връх, а М е точката, в която линията, преминаваща през връх А, пресича перпендикулярно AVVs. Този сегмент е страната на МКД (ventricular septal defect side – VSDs) и разделя AVVs на две части – т.нар. лява и дясна компонента. Връх А е гребена на МКС, връх L – лявата залавна точка на АВ клапен пръстен, връх



Фиг. 4. Индексиран МКД

R – дясната залавна точна на АВ клапен пръстен, а M – продължението на МКС, разделящо АВ клапата на лява и дясна компонента.

Според методиката на Lugones ехокардиографската оценка на пациентите с дАВСД включва следните измервания: площ на лявата и на общата АВ клапа от лява предна коса субкостална проекция и диаметър на МКС и на АВ клапа от апикална четирикухинна проекция. На първо място се изчислява  $mAVV$  индексът (по описаната вече методика), за да се определи дали АВСД е балансиран или дебалансиран.

След това от апикална четирикухинна проекция, в края на диастолата, точно преди затварянето на АВ клапата, се определят размерите на МКС и АВ клапен диаметър. За да се измери АВ клапен пръстен, се прекарва линия между двете залавни точки на АВ клапа.

Диаметърът на МКД се получава чрез прекарването на линия от гребена на МКС до линията на АВ клапен пръстен, така че да се постигне ъгъл от 90° между двете линии. Взема се средната стойност на три различни измервания. Размерът на МКД се разделя на диаметъра на АВ клапен пръстен от апикална четирикухинна проекция, за да се получи  $inVSD$ . Последният има за цел оценка на точния размер на МКД, независимо от теглото на пациента, и се дефинира като размера на МКД, разделен на ляво-десния диаметър на АВ клапа, измерен от четирикухинна проекция.

Като се използва описания по-горе триъгълник,  $inVSD$  се изчислява по следната формула:  $inVSD = VSDs/AVVs$ .

Геометричният модел описва точно връзката между  $mAVVI$ , ъгъла на входящия кръвоток на ДК/ЛК и  $inVSD$ . Тъй като размерът на МКД е асоцииран с постоперативната смъртност и демонстрира математическа корелация с ъгъла на входящия кръвоток на ДК/ЛК, той би могъл да се използва при избора на хирургична стратегия.

Пациентите с  $mAVVI$  между 0.2 и 0.39, и с  $inVSD < 0.2$ , могат да се приемат като кандидати за двукамерна корекция. Последната може да се препоръча и когато  $inVSD$  е между 0.2 и 0.35. Обратно, когато  $inVSD > 0.5-0.55$ , тогава е препоръчителна 1КЦ.

Стойностите на  $inVSD$  между 0.35 и 0.5-0.55 все още остават „сива зона“, като могат да се използват различни хирургични подходи. Поради тази причина, са необходими по-нататъшни клинични изследвания, за да се валидират ползите от този нов показател.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Ехокардиографската предоперативна оценка на дАВСД е комплексна. Хипоплазията на лява камера при дАВСД с дясна доминантност не е абсолют-

на, а относителна и обусловена от хемодинамиката и може да търпи обратно развитие след хирургична корекция, поради което нито формирането на сърдечния апекс от ДК, нито привидно малкият размер на ЛК от предоперативната ехокардиография не са индикатори за неуспех от двукамерната корекция.

Лекарите не бива да се стремят към постигане на всяка цена на двукамерна корекция при пациентите с дАВСД, защото ако болният не е подходящ за такава, то смъртността е по-висока, отколкото при осъществяване на еднокамерна циркулация при наличие на съответните критерии.

*Не е деклариран конфликт на интереси*

## Библиография

- Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect, Ann. Thorac. Surg. 2000;69:S36-S43.
- Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, et al. Atrioventricular septal defects: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery database of the society of thoracic surgeons. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2010;1:68-77.
- Smallhorn J. Cross-sectional echocardiographic assessment of atrioventricular septal defect: basic morphology and preoperative risk factors. Echocardiography 2001; 18(5):415-432.
- Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D et al. Atrioventricular septal defect. In: N.T. Kouchoukos, EH Blackstone, DB Doty et al. Cardiac surgery. ISBN 0-443-07526-3. Elsevier Science, Philadelphia, Pennsylvania USA 2003, pp 800-849.
- Corno A, Marino B, Catena G, Marcelletti C. Atrioventricular septal defects with severe left ventricular hypoplasia. Staged palliation. J Thorac Cardiovasc Surg, 1988;96:249-252.
- Overman D, Dummer K, Moga F. Unbalanced AVSD: defining the limits of biventricular repair. Pediatric Cardiac Surgery Annual, <http://dx.doi.org/10.1053/j.pcsu.2013.01.009>.
- Overman D, Dummer K, Moga F. Unbalanced atrioventricular septal defect: defining the limits of biventricular. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg, 2013;16(1):32-6. doi: 10.1053/j.pcsu.2013.01.009.
- Thies W, Barger L, Bini R et al. Spectrum of hearts with one underdeveloped and one dominant ventricle. Pediatr Cardiol, 1986;7:129-39.
- Liranopoulos B, Fisher E, DuBrow I et al. Ventricular volumes in common atrioventricular canal. Circulation 1978;57:99.
- Esuirrosa-Caliani J, Alvarez-Guisado L, Munoz-Castellanos L et al. Atrioventricular septal defect: quantitative anatomy of the right ventricle. Pediatr Cardiol 1991;12:206-213.
- Jarmakarri J, George B, Wheller J. Ventricular volume characteristics in infants and children with endocardial cushion defects. Circulation 1978;58:153-157.
- Triulzi M, Wilkins G, Gillam L et al. Normal adult cross-sectional echocardiographic volumes: left ventricular volumes. Echocardiography 1985;2:153-169.
- Rhodes L, Colan S, Perry S et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation 1991;84:2325-2335.
- Phoon M, Silverman N. Conditions with right ventricular pressure and volume overload and a small left ventricle: "hypoplastic" left ventricle or simply a squashed ventricle. JACC, 1997, 30(6):1547-1553.
- Van Son J, Phoon C, Silverman N, Haas G. Predicting feasibility of biventricular repair of right-dominant unbalanced atrioventricular canal. Ann Thorac Surg. 1997 Jun;63(6):1657-1663.

16. Vida V, Sanders S, Milanese O et al. Biventricular repair of right-dominant complete atrioventricular canal defect. *Pediatr Cardiol* 2006 27:737-740, doi 10.1007/s00246-004-0773-7.
17. Walter E. et al. Biventricular repair in children with complete atrioventricular septal defect and a small left ventricle. *Eur J Cardiothoracic Surgery*, 2008, 33: 40-47.
18. Meza J, Devlin P, Overman D et al. The Congenital Heart Surgeon's Society Complete Atrioventricular Septal Defect Cohort: Baseline, Preintervention Echocardiographic Characteristics. *Semin Thoracic Surg*. 2018 Feb 8. pii: S1043-0679(18)30011-X. doi: 10.1053/j.semtcvs.2018.02.004.
19. Grosse-Wortmann L, Yun T, Al-Radi O. et al. Borderline hypoplasia of the left ventricle in neonates: insights for decision-making from functional assessment with magnetic resonance imaging. *J Thorac Cardiovascular Surg*, 2008;136:1429-1436.
20. Ahmad Z, Lim Z, Roman K. The angulation of the septal structures impacts ventricular imbalance in atrioventricular septal defects with a common atrioventricular junction. *Cardiology in the Young*, 2016;26, 321-326, doi:10.1017/S1047951115000219.
21. Cohen M, Jacobs M, Weinberg P. et al. Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *JACC* 1996; 28 (4):1017-1023.
22. Jegatheeswaran A, Pizzaro C, Caldarone C et al. Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect a Congenital Heart Surgeons' Society Multiinstitutional Study. *Circulation*. 2010;122:S209-S215.
23. Baffa J, Cohen M, Gremmels D et al. Unbalanced atrioventricular septal defect: diagnosis, surgical decision-making, and associated outcomes. A multi-institutional study. Presented at: Second Joint Meeting of the Congenital Heart Surgeons' Society and the European Congenital Heart Surgeons' Association; September 12-13, 2008; Warsaw, Poland.
24. Swast A, Marino B, Rychik J. et al. Usefulness of left ventricular inflow index to predict successful biventricular repair in right-dominant unbalanced atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 2011;107:103-109.
25. Rhodes L, Colan S, Perry S. et al. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation* 1991;84: 2325-2335.
26. Leung M, McKay R, Smith A et al. Critical aortic stenosis in early infancy. Anatomic and echocardiographic substrates of successful open valvotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101:526-535.
27. Schwartz M, Gauvreau K, Geva T. Predictors of outcome of biventricular repair in infants with multiple left heart obstructive lesions. *Circulation* 2001;104:682-687.
28. Han R, Gurofsky R, Lee K Outcome and growth potential of left heart structures after neonatal intervention for aortic valve stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:2406-2414.
29. Brown J, Ruzmetov M, Vijay P et al. Operative results and outcomes in children with Shone's anomaly. *Ann Thorac Surg* 2005;79:1358-1365.
30. Cohen M, Jegatheeswaran A, Baffa J, et al. Echocardiographic features defining right dominant unbalanced atrioventricular septal defect: a multi-institutional Congenital Heart Surgeons' Society study. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2013;6(4): 508-513.
31. Kaza E, Marx G, Kaza A et al. Changes in left atrioventricular valve geometry after surgical repair of complete atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;143:1117-1124.
32. Cohen M, Spray T. Surgical management of unbalanced atrioventricular canal. *Pediatric Cardiac Surgery Annual 2005 of the Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2005;8:135-144.
33. Lugones I, Biancolini M, Biancolini J. 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 Jul;8(4):460-467. doi: 10.1177/2150135117716420.