

## СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

© ШАМРИН Ю.Н., ПУСТОВОЙТОВ А.В., ТЕПЛОВ П.В., ХАЛИУЛИНА А.Р.,  
ТОКАРЕВ А.В., ДРУЖИНИНА С.М., ГАНКИН М.И., БАСАЛОВА Е.В.,  
САХНОВ Е.В.

### ОТДАЛЕННЫЙ РЕЗУЛЬТАТ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ РЕДКОЙ ФОРМЫ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО КАНАЛА

Ю.Н. Шамрин, А.В. Пустовойтов, П.В. Теплов, А.Р. Халиулина, А.В. Токарев,  
С.М. Дружинина, М.И. Ганкин, Е.В. Басалова, Е.В. Сахнов

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.  
Войно-Ясенецкого, ректор – д.м.н., проф. И.П. Артюхов, кафедра  
хирургических болезней №2 с курсом сердечно-сосудистой хирургии им. проф.  
А.М. Дыхно, зав.– д.м.н., проф. Д. В. Черданцев; Красноярская краевая  
клиническая больница, гл. врач – Заслуж. врач Р.Ф. Б.П. Маштаков;  
Красноярская краевая клиническая детская больница, гл. врач –  
Л.А. Соловьева.

***Резюме.** В своем сообщении мы продемонстрировали случай промежуточной формы атриовентрикулярного канала с редко встречающейся, внутрисердечной анатомией. Для радикальной коррекции порока потребовалась многокомпонентная реконструктивная операция на митральном и трикуспидальном клапанах. В результате оперативного лечения достигнут хороший гемодинамический и клинический результат.*

***Ключевые слова:** атриовентрикулярный канал, радикальная коррекция, отдаленный результат.*

Шамрин Юрий Николаевич – д.м.н., проф. кафедры хирургических болезней № 2 КрасГМУ; e-mail: [shamrinj@ya.ru](mailto:shamrinj@ya.ru), тел. 8 (391)2923803.

Пустовойтов Андрей Владимирович – зав. отделением кардиохирургии КГУЗ ККБ; тел. раб. 8 (391)2280874.

Теплов Павел Викторович – врач сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии КГУЗ ККБ; [panka83@mail.ru](mailto:panka83@mail.ru).

Атриовентрикулярный канал встречается в 2-6% случаев от всех врожденных пороков сердца (ВПС) [2,3,4]. Выделяется полная и неполная формы атриовентрикулярного канала. Под частичной (неполной) формой атриовентрикулярного канала следует понимать наличие сообщения на уровне предсердий с расщеплением передней створки митрального клапана (МК) и/или септальной створки трикуспидального клапана (ТК). Полная форма включает варианты, при которых имеется сообщение между камерами сердца на предсердном и желудочковом уровнях. Атриовентрикулярные клапаны представлены общими створками для левого и правого атриовентрикулярных отверстий, варьирующими по форме, величине и прикреплению, которые переходят друг в друга, перекидываясь через гребень межжелудочковой (МЖП) перегородки.

Основными анатомическим чертами присущими всем формам атриовентрикулярного канала являются:

- ü дефицит приточной части межжелудочковой перегородки с отсутствием мембранозной перегородки;
- ü смещение левой части общего атриовентрикулярного клапана в сторону выводного отдела левого желудочка (ЛЖ);
- ü укорочение приточного и удлинение выводного отдела ЛЖ;

ü трехстворчатое строение левой половины общего атриовентрикулярного клапана (расщепление передней створки митрального клапана);

ü наличие фактически одного общего атриовентрикулярного клапана, который, как правило, пятистворчатый [1,5].

Кроме того, отмечается промежуточная (переходная) форма атриовентрикулярного канала. Эта патология представляет собой спектр аномалий, лежащий между полной и неполной формами атриовентрикулярного канала с дефицитом МЖП. Промежуточная форма атриовентрикулярного канала относится к разряду сложных, поскольку анатомия при этом пороке может значительно варьировать в зависимости от степени дисплазии створок и наличия сопутствующий аномалий створок, хорд и папиллярных мышц обоих атриовентрикулярных клапанов [2].

Представленное в статье клиническое наблюдение демонстрирует промежуточную форму атриовентрикулярного канала с комбинированными, редко встречающимися аномалиями обоих атриовентрикулярных клапанов, с хорошим отдаленным результатом (2 года), после операции радикальной коррекции порока.

Больная А., 14 лет, поступила в кардиохирургическое отделение краевой клинической больницы г. Красноярска 04.10.2007г. года с жалобами на одышку, утомляемость при физической нагрузке, отставание в физическом и психомоторном развитии. Ребенок из детского дома, из анамнеза известно, что порок сердца установлен в 2007г. Пациентка была направлена на плановую операцию. Данные объективного статуса. Состояние больной средней тяжести, по пороку – тяжелое. Кожные покровы бледно-розового цвета, цианоза нет. При осмотре грудной клетки отмечался сердечный горб. Дыхание везикулярное, проводилось по всем легочным полям. ЧДД 22 в мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до 5 межреберья по средне-ключичной линии. При аускультации тоны сердца ясные, ритмичны, в области 3-4 ребра слева и на верхушке выслушивался грубый систолический

шум, который с верхушки проводился в межлопаточную область. Пульс 75 уд. в мин. удовлетворительного наполнения. Пульсация на артериях нижних конечностей отчетливая. Печень не пальпировалась, периферических отеков не было. По данным ЭКГ определялся синусовый ритм с ЧСС 82 уд. в мин. Электрическая ось сердца отклонена вправо. Зарегистрирована блокада передне-верхней ветви левой ножки пучка Гиса, на фоне полной блокады правой ножки пучка Гисса. Отмечалась сочетанная гипертрофия желудочков. На рентгенограммах грудной клетки легочный рисунок был усилен по артериальному типу. Увеличены вторая справа и третья и четвертая дуги слева. Кардио-торакальный индекс составил 62 %. При ЭхоКГ размер аорты составил 22 мм, левое предсердие (ЛП) – 23 мм, конечный диастолический размер левого желудочка (КДРлж) составил 37 мм, а конечный систолический размер левого желудочка (КСРлж) – 25 мм, конечный диастолический объем левого желудочка (КДОлж) – 59 мл, конечный систолический объем левого желудочка (КСОлж) – 22 мл. Фракция выброса левого желудочка (ФВлж) – 63%. Правый желудочек был увеличен до 33 мм. Давление в легочной артерии было повышено до 50 мм рт.ст. Фиброзные кольца обоих атриовентрикулярных клапанов находились на одном уровне. Митральный клапан был двухстворчатый, створки его утолщены до 3 мм, обе расщеплены от свободного края до фиброзного кольца. При доплеровском сканировании, на митральном клапане отмечена регургитация 4 ст. Трикуспидальный клапан был сформирован как трехстворчатый, на нем отмечалась регургитация 4 степени, ввиду отсутствия смыкания створок и патологической подвижности септальной створки. Мембранозная часть МЖП отсутствовала. Дефект межпредсердной перегородки первичный, диаметром 30 мм. Дефект МЖП мембранозный, диаметром 8 мм. Сброс крови на уровне перегородок сердца «слева направо». Было выполнено зондирование полостей сердца и ангиокардиография. При тензометрии давление в левом желудочке 123/6 мм рт.ст., левом предсердии – 15/5 мм рт.ст. Отмечалось повышенное давление в правом предсердии 13/5 мм

рт.ст., а также в легочной артерии и правом желудочке – 41/12 и 47/6 мм рт.ст. соответственно. При левой вентрикулографии определялось удлинение выводного отдела левого желудочка и аорты – симптом «гусиной шеи». Контрастировались левый желудочек, аорта, левое предсердие (рис. 1). При правой вентрикулографии контрастировались правый желудочек, легочная артерия и правое предсердие. Кроме того, отмечался расширенный инфундибулярный отдел правого желудочка (рис. 2).

Таким образом, на основании клинических данных и результатов проведенного исследования, установлен клинический диагноз: ВПС. Промежуточная форма атриовентрикулярного канала. Легочная гипертензия. Сердечная недостаточность 2А ст. по Василенко-Стражеско, III ФК NYHA. Синдром Дауна (это сопутствующий диагноз).

11.10.2007г. была выполнена операция (хирург д.м.н. Ю.Н. Шамрин) радикальная коррекция порока, в условиях искусственного кровообращения, умеренной гипотермии (31°С) и кардиopleгии. Длительность искусственного кровообращения составила 132 мин, пережатия аорты – 98 мин.

Ход операции. Выполнена срединная стернотомия. При наружном осмотре: сердце увеличено в размере за счет обоих желудочков и правого предсердия. Аппарат искусственного кровообращения подключен путем канюляции аорты и полых вен отдельно. Проведена кардиopleгия. Выполнена правая атриотомия. При изучении внутрисердечной анатомии (рис. 3Б), выявлен первичный дефект межпредсердной перегородки до 4,0 см в диаметре, с фенистрированным верхним краем. Четко границы фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов не определялись. Митральный клапан был двухстворчатым, передняя створка его фиброзно утолщена, расщеплена от свободного края до фиброзного кольца. Отмечался выраженный дефицит порции передней створки митрального клапана, ближней к задней комиссуре и расщепление задней створки от свободного края до фиброзного кольца. Задняя комиссура сформирована не была. При ревизии трикуспидального клапана

было выявлено, что передняя и задняя створки разделены, септальная створка крепилась только в области передне-септальной комиссуры, без крепления по гребню МЖП. Задне-септальная комиссура не дифференцировалась (рис. 3А). Было выполнено разделение фиброзных колец митрального и трикуспидального клапанов «П» - образными швами с прокладками нитью «Prolen» 5,0. Затем была выкроена синтетическая заплата «Intervascular», строго по размеру гребня МЖП и фиксирована на «П» - образные швы, таким образом, кольца митрального и трикуспидального клапанов были разделены. Расщепления обеих створок митрального клапана были ушиты одиночными узловыми швами нитью «Prolen» 5,0. При ушивании расщепления передней створки митрального клапана был сохранен дефицит одной порции передней створки. Гидравлическая проба показала минимальную центральную и выраженную регургитацию в области несформированной комиссуры. Выполнено формирование задней комиссуры, путем пластики по Reed (рис.3В). При измерении диаметра левого атриовентрикулярного отверстия бужами отмечено, что буж № 25 проходил свободно, тогда как буж № 27, с трудом. Проведенная гидравлическая проба показала удовлетворительную замыкательную функцию митрального клапана, отмечалась только незначительная центральная струя регургитации, в области кооптации створок. Первичный дефект межпредсердной перегородки был закрыт той же заплатой, фиксированной непрерывным обвивным швом, с оставлением коронарного синуса в правом предсердии. Септальная створка трикуспидального клапана была фиксирована к краю заплаты непрерывным обвивным швом нитью «Prolen» 6,0. При измерении диаметра правого атриовентрикулярного отверстия буж № 27 проходил свободно, буж № 29, с трудом. Выполненная гидравлическая проба показала наличие незначительной струи регургитации в области задне-септальной комиссуры. Учитывая риск создания стеноза трикуспидального клапана, при пластике области задне-септальной комиссуры от последней решено было воздержаться (рис.3Г). Правое предсердие было

герметизировано двухрядным непрерывным швом. После профилактики воздушной эмболии, снят зажим с аорты. Сердечная деятельность началась самостоятельно, через атриовентрикулярную блокаду, с последующим восстановлением синусового ритма.

Прямая тензометрия показала давление в правом желудочке 20 мм рт.ст., в правом предсердии 15 мм рт.ст., в левом предсердии 20 мм рт.ст., при системном артериальном давлении 120/80 мм рт.ст.

Больная А. была переведена из операционной в палату реанимации с самостоятельным, правильным сердечным ритмом, достаточной частоты, с АД 120/80 мм рт.ст., на фоне медикаментозной поддержки адреналином в дозе 0,02 мкг/кг/мин. Через 5 часов после операции на фоне полного сознания и самостоятельного дыхания больная экстубирована. Ей была прекращена инотропная поддержка, продолжавшаяся 17 часов и на третья сутки, пациентка переведена в общую палату.

По данным ЭхоКГ после операции установлено, что сброса на уровне межпредсердной перегородки не определялось. Регургитация на трикуспидальном клапане сохранялась, но не более 2 ст., как и на митральном – не более 2 ст. (до 30% площади левого предсердия). Расчетное давление в легочной артерии составило не более 25 мм рт.ст.

На 15-е сутки после операции пациентка была выписана из стационара.

Осмотрена в динамике через два года после операции. Констатирована практически полное отсутствие одышки и хорошая переносимость физических нагрузок.

При объективном осмотре пациентки отметили, что состояние ее удовлетворительное. При аускультации определялось по всем легочным полям везикулярное дыхание. ЧДД 18 в мин. Сердечные тоны ритмичны, ясные. Шумов над сердцем не определялось. II тон на легочной артерии усилен не был. Пульс 64 уд. в мин. удовлетворительного наполнения. Печень не пальпировалась, периферических отеков не отмечалось.

По данным ЭКГ отмечен синусовый ритм с ЧСС 60 уд. в мин. Электрическая ось сердца не отклонена. Отмечалась блокада передне-верхнего разветвления левой ножки пучка Гиса, в сочетании с неполной блокадой правой ножки пучка Гисса. При рентгенографии грудной клетки легочный рисунок усилен не был, увеличения сердечных дуг не определялось. Кардиоторакальный индекс составил 42%. По данным ЭхоКГ, размер аорты составил 21 мм, ЛП – 26 мм, КДРлж – 44 мм, КСРлж – 26 мм, КДОлж – 86 мл, КСОлж – 24 мл. ФВлж – 72%. Диаметр кольца митрального клапана составил 30 мм, створки его были фиброзно изменены, утолщены, кооптация створок адекватна (рис. 4). Констатирована регургитация 1-2 ст. Причем заполнение ЛП в систолу, не более 20% его объема (рис. 5). Диаметр кольца трикуспидального клапана составил 28 мм, отмечена регургитация 1 ст. По объему регургитации, заполнение правого предсердий не более 10% (рис. 6) Размер правого желудочка, в сравнении с дооперационным уменьшился до 16 мм. Расчетное давление в легочной артерии составило 28 мм рт.ст. Сброса крови на уровне межпредсердной перегородки не отмечалось (рис. 5).

Таким образом, представленное клиническое наблюдение демонстрирует врожденный порок сердца, редкий тип промежуточной формы атриовентрикулярного канала, при котором отмечались сочетанные грубые патологии обоих атриовентрикулярных клапанов (расщепление обеих створок митрального клапана, с дефицитом ткани одной из порций, несформированная задняя комиссура митрального клапана, отсутствие крепления септальной створки трикуспидального клапана к гребню МЖП). Это потребовало многокомпонентной реконструктивной операции, гемодинамический, положительный эффект которой сохраняется на протяжении двух лет. Необходимо отметить, что хорошая замыкательная функция обоих атриовентрикулярных клапанов, отсутствие дилатации фиброзных колец митрального и трикуспидального клапанов, отсутствие сброса крови на уровне



межпредсердной перегородки, позволяют надеяться на более длительное сохранение эффекта операции.

## **LONG-TERM RESULT OF RADICAL CORRECTION OF THE RARE FORM OF ATRIOVENTRICULAR CHANNEL**

Y.N. Shamrin, A.V. Pustovoytov, P.V. Teplov, A.R. Khaliulina, A.V. Tokarev,  
S.M. Druzhinina, M.I. Gankin, E.V. Basalova, E.V. Sakhnov

Krasnoyarsk State Medical University named after prof. Voino-Yasenetsky

**Abstract.** We presented the case of atrioventricular channel with rare form of intracardiac anatomy. Mitral and tricuspidal valves polycomponent reconstructive surgery was needed to radical correction of this defect. Good hemodynamic and clinical results were achieved after surgical treatment.

**Key words:** antriventricular channel, radical correction, late result.

### **Литература**

1. Алиев М.А., Ташпулатов А.Т., Даирбенко О.Д. и др. Неполная форма атриовентрикулярного канала / – Алматы: НЦХ им. А.Н. Сызганова, 1998. – 123 с.
2. Бокерия, Л.А., Горбачевский С.В. Атриовентрикулярный канал. Анатомия и особенности хирургической коррекции. – М.: Изд. НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2005. – 88 с.
3. Сердечно-сосудистая хирургия / Под редакцией В.И. Бураковский Л.А. Бокерия – М.: Медицина, 1996. – 130-146 с.
4. Jonas R.A., DiNardo J. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease / Arnold. – 2004. – P. 525.
5. Mavrodius C. Pediatric cardiac surgery, 3rd Edition: Mosby – 2003. – P. 875.

6. Carpentier A., Anderson R.H., Shineborne E.A et al. Surgical anatomy and management of the mitral components of atrioventricular canal defects // Pediatric cardiology. – Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. – P. 477-491.