

Parsiyel Atrioventriküler Septal Defekt Onarımı Sonrası Orta Dönem Hasta Takiplerinin Retrospektif Analizi: Tek Merkez Deneyimi

Çağatay Bilen ©
Gökmen Akkaya ©
Osman Tuncer ©
Yüksel Atay ©

A Retrospective Analysis of Mid-Term Patient Follow-ups After Partial Atrioventricular Septal Defect Repair: A Unicenter Experience

Öz

Amaç: Parsiyel atrioventriküler septal defekt ostium primum atrial septal defekt olarak da bilinmektedir. Operasyon sonrası sol atrioventriküler kapak yetmezliği, pace-maker gereksinimi olan komplet atrioventriküler nod blokları ve sol ventrikül çıkım yolu darlığı gibi sorunlarla karşılaşılabilir.

Biz de bu çalışmamızda, parsiyel atrioventriküler septal defekt düzeltme operasyonlarının sonuçlarını, komorbiditelerini ve taburculuk sonrası orta dönem verileri bildirmeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya 2005-2017 yılları arasında kliniğimizde parsiyel atrioventriküler septal defekt nedeni ile tam düzeltme operasyonu uygulanan kırk bir hasta dahil edildi. Hastaların hastane kayıtları retrospektif olarak tarandı. Hastaların operasyon öncesi, taburculuk sonrası birinci, üçüncü, altıncı ve on ikinci aylarda kontrol transtorasik ekokardiografi ve sonrasında yıllık takipleri ile uzun dönem yeniden cerrahi müdahale gerekliliği açısından izlendi.

Bulgular: Hastane kalış süresi boyunca ve takip sırasında bir hasta konjestif kalp yetmezliğinden kaybedildi. Bir hastaya total atrioventriküler nod bloğu nedeni ile kalıcı pace maker takıldı. Taburcu edildikten sonra sol atrioventriküler kapak yetmezliğinde önemli derecede düzelleme gözlemlendi.

Sonuç: Parsiyel atrioventriküler septal defekt tanılı hastalarda cerrahi sırasında ileti yollarına dikkat edilmesi ve yeterli valvüler onarım yapılması uzun dönemde reoperasyon gereksinimini önemli ölçüde azaltmaktadır.

Anahtar kelimeler: Parsiyel atrioventriküler septal defekt, atrioventriküler kapak yetmezliği, komplet atrioventriküler tam blok

ABSTRACT

Objective: Partial atrioventricular septal defect is also known as ostium primum type atrial septal defect. Complications such as atrioventricular valve insufficiency, complete atrioventricular bundle blocks requiring pace-maker and left ventricle outflow obstruction may occur during postoperative period. This study presents the surgical correction results of partial atrioventricular septal defect, thus we aimed to determine the comorbidities and mid-term outcomes. In this study, we aimed to report the results of partial atrioventricular septal defect correction operations, their comorbidities and mid-term data after discharge.

Method: Overall 41 patients who underwent surgical correction with the diagnosis of partial atrioventricular septal defect between 2005-2017 in our institute were included in this study. Hospital records were retrospectively analyzed. The patients were evaluated via transthoracic echocardiography preoperatively and at postoperative 1., 3., 6., and 20. months, afterwards, the examinations continued at yearly interval.

Results: Only one patient exited due to congestive heart failure during hospital stay, and follow-up period. A permanent pace maker was implanted in one patient because of development of total atrioventricular block. After discharge, a significant improvement was observed in the left atrioventricular valve insufficiency.

Conclusion: As a consequence of paying maximum effort to avoid development of bundle branch block and performing an adequate valve repair during surgical procedure, the requirement for reoperation in the long-term follow-up may be considerably reduced in patients with partial atrioventricular septal defect.

Keywords: Partial atrioventricular septal defect, atrioventricular valve failure, complete atrioventricular total block

Alındığı tarih: 18.12.2018
Kabul tarihi: 17.04.2019
Yayın tarihi: 26.07.2019

Çağatay Bilen
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi
Anabilim Dalı,
İzmir - Türkiye
✉ cagataybilen86@gmail.com
ORCID: 0000-0002-9158-5627

G. Akkaya 0000-0002-0509-1971
O. Tuncer 0000-0001-6495-1639
Y. Atay 0000-0002-5717-0057
Ege Üniversitesi
Tıp Fakültesi Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi
Anabilim Dalı,
İzmir, Türkiye



GİRİŞ

Atrioventriküler (AV) septal defektler komplet, intermediate ve parsiyel olmak üzere üç kategoriye ayrılır. Komplet form, kalbin her iki tarafını birbirine bağlayan ortak AV kapak ile hem atriyal hem de ventriküler septal defektlere (VSD) sahiptir. Parsiyel formda defekt sağ ve sol AV kapakların üzerinde yer alır ve sol AV kapakta farklı derecelerde yetersizliğe yola açan kmalformasyonlar gözlenmektedir ⁽¹⁾. Parsiyel atrioventriküler septal defekt (pAVSD) ostium primum atrial septal defekt olarak bilinmektedir ve Atrioventriküler septal defektler (AVSD) tanısının içinde yer almaktadır. Intermediate formda ise iki ayrı farklılaşmış sağ ve sol AV kapağa restriktif tipte VSD ve değişken boyutta atriyal septal defekt (ASD) eşlik eder. Atrioventriküler septal defektler konjenital kalp defektlerin %2,9'unu oluşturmaktadır ve bunların yaklaşık %60'ı parsiyel AVSD'dir ⁽²⁾. Hayatın ilk yıllarında klinik olarak sekondum atrial septal defekt gibi bulgu vermektedirler. Ancak ilerleyen dönemde sol AV kapak yetmezliği ve ASD nedeniyle görülen şanta bağlı konjestif kalp yetmezliği görülür ve erken düzeltici operasyona gereksinim duyulmaktadır. Tedavisiz kalınması durumunda yetişkin dönemde hastaların %15'inde pulmoner hipertansiyon ile mücadele edilmektedir ⁽³⁾. İlk kez düzeltici operasyon 1954 yılında Kirklin ve ark. tarafından başarıyla gerçekleştirilmiştir ⁽⁴⁾. İlk başlarda sol AV kapağın normal mitral kapak morfolojisinden farklı olması nedeni ile kleft tamirine gerek olmadığı düşünülmüş, ancak kleft tamirinin uzun dönem de sol AV kapak yetmezliğini engellemesi nedeni ile sol AV kapak tamirinin yapılması önem kazanmış. Bu hastalarda diğer bir önemli durum ise atrioventriküler ileti nodun aşağı ve geriye doğru yer değiştirmesidir ⁽⁵⁾.

Operasyon sonrası oluşabilecek önemli komplikasyonlar vardır ve en önemlileri sol AV kapak yetmezliği, pace-maker gereksinimi olan komplet atrioventriküler tam blok ve sol ventrikül çıkım yolu darlığıdır.

Down sendromlu popülasyonda normal popülasyona göre AVSD görülme sıklığı 2.000 kat artmaktadır ve Down sendromu sendromu popülasyonunda AVSD görülme sıklığı yaklaşık %20 civarındadır ⁽⁶⁾. Ayrıca Tüm AVSD olguları arasında %65'inden fazlası

Down sendromlu çocuklarda görülür ⁽⁷⁾.

Biz de bu çalışmamızda, parsiyel AVSD düzeltme operasyonlarının sonuçlarını, komorbiditelerini ve taburculuk sonrası orta dönem verileri bildirmeyi amaçladık.

GEREÇ ve YÖNTEM

Çalışma "Helsinki Deklarasyonu" ilkelerine uygun olarak yerine getirilmiş ve Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurul onayı ile yapılmıştır (Tarih: 28/11/2018 Karar No:18-11.1T/26)

Çalışmaya 2005-2017 yılları arasında kliniğimizde parsiyel AVSD nedeni ile tam düzeltme operasyonu uygulanan kırkbir hasta dahil edildi. Hastaların hasta-ne kayıtları retrospektif olarak tarandı.

Hastaların özgeçmişinde akraba evliliği bulunmaktaydı. Tüm hastaların yapılan fizik muayenesinde sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Tüm hastalar operasyon öncesi transtorasik ekokardiografi (TTE) ve tanıda TTE'in yetersiz kaldığı veya ek anomaliden şüphelenilen durumlarda bilgisayarlı tomografik anjiyografi ile değerlendirildi. Hastaları çekilen ön-arka akciğer grafilerinde kardiyotorasik oranın 0,5'in üzerinde olduğu saptandı.

Hastaların taburculuk sonrası erken dönemde, birinci, üçüncü, altıncı ve on ikinci aylarda kontrol TTE ve sonrasında yıllık TTE takipleri ile uzun dönem yeniden cerrahi müdahale gerekliliği açısından izlendi. Hastalar mitral kapak yetmezliği açısından Erdoğan ve ark. ⁽⁸⁾ tanımladığı şekilde yapısal, niteleyici ve niceleyici özellikler açısından değerlendirildi.

Tüm hastaların operasyon öncesi beden yüzey alanına göre mitral kapak Z skoru hesaplandı. Z skoru ortalama popülasyona göre belirlenmiş ölçümlerin ortalama değerlerini tanımlamaktadır. Böylelikle hastalar için kantitatif veri elde edilmesi sağlanmaktadır.

Operatif Teknik

Tüm operasyonlar genel anestezi altında aorto-bikaval kanülasyon ile kardiyopulmoner bypas cihazı ile aortik kross klemp ve soğuk kan kardioplejisi kullanılarak gerçekleştirildi. Sağ atriyotomi ile patolojiye ulaşıldı. Primum ASD ve mitral kleft değerlendirildikten sonra, mitral kleft tek tek dikişler ile onarıldı. Hastanın

beklenen mitral kapak çapı Z skoruna göre hesaplanarak yeterli açıklık olup olmadığı değerlendirildi. Otolog perikard yama kullanılarak primum ASD kapatıldı.

İstatistiksel Analiz

Tüm sürekli değişkenler ortalama, standart sapma, medyan ve aralık verileri ile sunuldu. İstatistiksel analiz için IBM SPSS 20,0 programı kullanılarak yapıldı.

BULGULAR

Hastaların yaş ortalaması $35,26 \pm 31,38$ ay olarak saptandı. Operasyon öncesi hastaların ortalama ağırlıkları $25,70 \pm 15,74$ kg olarak saptandı. Hastaların 19'u kızdı. Hastaların 4'ünde Down sendromu mevcuttu (Tablo 1).

Tablo 1. Demografik ve preoperatif veriler.

Değişken	Değer
Yaş (ay)	$35,26 \pm 31,38$
Ağırlık (kg)	$25,70 \pm 15,74$
Cinsiyet	
Erkek	22
Kadın	19
Down sendromu	4

Veriler ortalama±SD veya sayı olarak sunulmuştur.

Hastaların takip süresi ortalama $8,14 \pm 3,26$ yıl olarak saptandı.

Parsiyel AVSD nedeni ile opere edilen hastaların 12'sine sekundum ASD katılması, 1'ine PDA ligasyonu, 11'ine triküspid kapak yetmezliği nedeni ile triküspid kapak onarımı işlemi aynı seansta uygulandı.

Ortalama kardiopulmoner bypas süreleri $65,87 \pm 19,28$ dk. ve ortalama aortik krossklemp süreleri $53,41 \pm 16,92$ dk.'ydı. Ortalama entübasyon ve yoğun bakım kalış süreleri $8,04 \pm 17,98$, $24,75 \pm 15,97$ saat olarak saptandı. Hastane kalış süreleri $9,29 \pm 17,73$ gündü (Tablo 2).

Hastane kalış süresi boyunca ve takip sırasında hastaların 1'i konjestif kalp yetmezliği nedeni ile uzayan entübasyon sonrası pnömoni ve sonrasında geli-

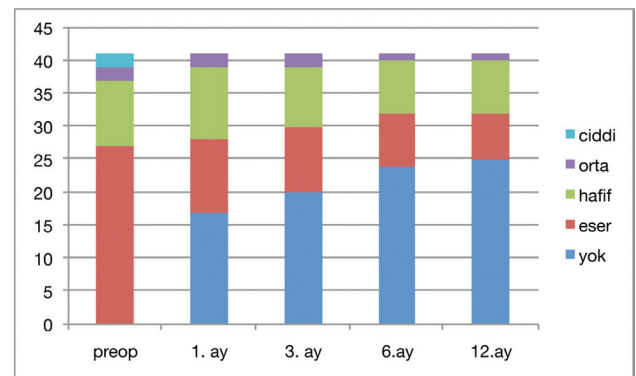
şen septik şok nedeni ile kaybedildi. Üç hastada operasyon sonrası total av blok nedeni ile geçici pace maker gereksinimi oldu. Bu hastaların yaş ve kilo ortalamaları sırası ile $7,66 \pm 4,04$ ay ve $18,33 \pm 13,05$ kilogram olarak saptandı. Bu hastaların üçünde de Down sendromu saptanmadı. Sonrasında kalp ritimleri sinüse döndü. Bir hastaya total av blok nedeni ile kalıcı pace maker takıldı.

Taburculuk sonrası hastalar TTE ile 1., 3., 6. ve 12. ayda değerlendirildi. AVSD operasyonu sonrası reoperasyon gerektiren nedenlerden ikinci sıklıkta görülen sol ventrikül çıkım yolu darlığıdır. Bu nedeni aort kapagının yanlış pozisyonda yerleşmesi ve sol ventrikül inlet kısmının normale göre kısalıp outlet kısmının uzamasıdır. Bunun dışında operasyon sonrası iyileşme dokusunun hipertrofiye uğraması sol ventrikül çıkım yolu darlığının gözlenmesinde artışa neden olmaktadır.

Tablo 2. İntra ve postoperatif veriler.

Değişken	Değer
Kardiopulmoner bypas süresi (dk.)	$65,87 \pm 19,28$
Aortik kross-klemp süresi (dk.)	$53,41 \pm 16,92$
Ek cerrahi prosedürler	
Sekundum atrial septal defekt kapama	12
Patent duktus arteriosus kapama	1
Triküspid kapak onarımı	11
Yoğun bakım kalış süreleri (saat)	$75,73 \pm 111,14$
Entübasyon süreleri (saat)	$36,42 \pm 5$

Veriler ortalama±SD veya sayı olarak sunulmuştur.



Grafik 1. Transtorasik ekokardiyografideki mitral yetmezlik bulguları.

Hastaların hiçbirinde sol ventrikül çıkım yolu darlığı gözlenmedi. Hastaların bir yıllık takibindeki sol AV kapak yetmezlik ile ilgili bilgiler Grafik 1'de belirtilmiştir.

TARTIŞMA

Çalışmamızda, parsiyel atrioventriküler septal defekt onarım sonuçlarına dair postoperatif bir yıllık verileri değerlendirdik. pAVSD cerrahisi düşük mortalite ve uzun dönem sağ kalım ile güvenle uygulanabilmektedir ve çeşitli serilerde hastane mortalitesi %1-3 olarak belirtilmiştir (5,8-10). Bununla birlikte, aynı çalışmalarda, uzun dönem takiplerde 5 yıllık sağ kalım %93-89, 10 yıllık sağ kalım ise %89-87 arasında bildirilmiştir. Yine de genel toplum popülasyonuna kıyasla bu hastalarda ortalama yaşam süresi kısa bulunmuştur (9). Serimizde ise literatür ile uyumlu olarak bir adet sol ventrikül yetmezliği nedeni ile gelişen erken mortalite dışında ölüm gözlenmedi.

pAVSD cerrahisi yüksek oranda uzun dönem sağ kalım sağlamakla birlikte, postoperatif komplikasyonlar ve yeniden ameliyat gereksinimi izlenebilmektedir. Özellikle atrioventriküler kapak yetmezlikleri, konjestif kalp yetmezliği, aritmiler ve sol ventrikül çıkım yolu darlıkları bunlardan başlıcalarıdır (3,5-13). Çeşitli nedenler arasında en sık reoperasyon gereksinimi ise sol AV kapak yetmezliği olarak bildirilmiştir (4-15). Bu hasta grubunda Trizomi 21 bulunması, ameliyat öncesi ciddi sol AV kapak yetmezliği, erken operatif yaş, kleftin kapatılmaması ve paraşüt ya da çift orifisli kapak yapısı bilinen risk faktörleridir (8,10-13). Bowman ve ark. (14) erken cerrahinin önemini vurgularken, erişkin hasta gruplarında Gatzoulis ve ark. (16) atrioventriküler kapak yetmezliği nedeni ile reoperasyon oranlarının %18'e ulaşabildiğini saptamışlardır. Hasta grubumuzda ise ciddi sol AV kapak yetmezliği postoperatif bir yıllık takip boyunca bulunmamaktadır. Geri dönüşümsüz sol ventrikül fonksiyon bozukluğu yerleşmeden uygulanan cerrahi düzeltmenin ejeksiyon fraksiyonunda artış ve diastol sonu çapta düşüş sağlayarak hasta takiplerinde sol AV kapak fonksiyonlarında iyileşmeye yol açtığı bilinmektedir (17). Buna rağmen, cerrahi sonrası devam eden ciddi sol AV kapak yetmezliği mortalite açısından önemli bir faktördür (12,13). Bu nedenle bu hastalarda kleft onarımı sonrası salin ile kontrol dışın-

da ameliyat odasında transözefageal ekokardiyografi ile değerlendirme yapıyor ve ayrıca atrial defekt kapatılmasında otolog perikard kullanıyoruz. Pretre ve ark. (18) primer kapatmanın güvenli olduğunu belirtse de genel eğilim yama yerleştirilmesi yönündedir. Literatürde fikir ayrılığına yol açan bazı veriler mevcuttur. Kimi yazarlar artmış operasyon yaşının reoperasyon gereksinimini arttıracığı görüşünde olsa da Devlin ve ark. (19) 86 hastalık serilerinde hastaları operasyon yaşlarına göre alt gruplara ayırmış ve 7 yıllık takiplerinde herhangi bir fark saptamamışlardır. Reoperasyon gereksinimi 5 yıldan sonra izlenmemiştir. Yine de tüm bu veriler göz önüne alındığında bu hastaların yaşam boyu rutin olarak belirli aralıklarla takip edilmesi gerektiği düşüncesindeyiz.

AVSD operasyonu sonrası reoperasyon gerektiren nedenlerden ikinci sıklıkta görüleni sol ventrikül çıkım yolu darlığıdır (20). Bunun nedeni aort kapağın yanlış pozisyonda yerleşmesi ve sol ventrikül inlet kısmının normale göre kısalıp outlet kısmının uzamasıdır. Bunun dışında, operasyon sonrası iyileşme dokusunun hipertrofiye uğraması sol ventrikül çıkım yolu darlığının gözlenmesinde artışa neden olmaktadır. TTE ile sol ventrikül çıkım yolunda 20 mmHg ve üzerinde ortalama basınç farkı izlenmesi anlamlı kabul edilmekte ve cerrahi girişim için endikasyon olarak sayılmaktadır (21). Serimizde ise takip süresince reoperasyon gerektiren belirgin sol ventrikül çıkım yolu darlığı izlenmemiştir.

O'sullivan ve ark. (22) 51 hastalık serilerinde hastalarda yoğun bakım süreleri, inotrop gereksinimi ve hastanede kalış sürelerini incelemiş ve şilotoraksı bu parametrelerle ilişkili bulmuşlardır. %5,9 hastada şilotoraks saptamışlar ve serilerindeki bu hastaların Trizomi 21 olduğunu gözlemlemişlerdir. Bu durumu kendi olgu serilerindeki Down sendromlu hastaların oransal olarak yüksekliği ile açıklamışlardır. Bizde ise Down sendromu hastalarda %9,7 oranında mevcut iken bu hastalarda şilotoraks izlenmemiştir.

Aritmiler ve farklı derecelerdeki kalp blokları bu hastalarda cerrahi sonrasında izlenebilmektedir. Çeşitli derecelerde AV kalp bloğu gelişen hastalarda pacemaker gereksinimi olabilmektedir. Her ne kadar kalp bloğundan sakınmak için dikiş geçilen noktalara dikkat edilse bu komplikasyon tamamen cerrahiye bağlı gelişen bir durum değildir. Chowdhury ve ark. (21) opere

edilmemiş 3 hastada komplet AV blok gelişimi gözlemlenmiştir. Somerville⁽²³⁾ tarafından yapılan bir çalışmada cerrahi geçirmemiş olan hastalarda soldan sağa oluşan şant akımının meydana getirdiği türbülan akıma bağlı zaman içerisinde oluşan defekt sınırlarında oluşan fibröz doku nedeni ile ileti sisteminin zarar gördüğü belirtilmiştir. Bu hasta grubunda öncelikle klinik olarak elektrokardiogramda PR mesafesinde uzama ve sonrasında kalp bloğu geliştiği gözlenmiştir. Serimizde iki hasta yoğun bakım izleminde sinus ritmine dönmüş, bir hastada ise kalıcı pacemaker gereksinimi olmuştur. Bu hasta 4 aylık ve 14 kilogram ağırlığında opere edilmiş olup, herhangi bir genetik anomaliye rastlanmamıştır. Çeşitli serilerde de %3 civarında pacemaker gereksinimi bildirilmiştir^(5-10,22).

Çalışmamız, retrospektif bir çalışma olması nedeniyle çeşitli kısıtlılıklar içermektedir. Sınırlı hasta sayısı alt grup analizi yapmayı uygun kılmamaktadır. Bu nedenle prospektif, çok merkezli çalışmalara gereksinim bulunmaktadır.

Sonuç olarak, pAVSD cerrahisi hayatın ilk yıllarında güvenle ve düşük morbidite oranı ile uygulanabilmektedir. Hastalarda cerrahi sırasında ileti yollarına dikkat edilmesi ve yeterli valvuler onarım yapılması uzun dönemde reoperasyon gereksinimini önemli ölçüde azaltmaktadır.

Etik Kurul Onayı: Ege Üniversitesi Tıbbi Araştırmalar Etik Kurulu onayı alınmıştır (18-11.1T/26 - 28.11.2018).

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışmanın maddi destek almadığını beyan etmişlerdir.

Hasta Onamı: Hasta onamı çalışmaya katılan tüm katılımcılardan alınmıştır.

Ethics Committee Approval: The approval of Ege University Medical Research Ethics Committee was obtained (18-11.1T / 26 - 28.11.2018).

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Funding: The authors declared that this study has received no financial support.

Informed Consent: Informed consent was obtained from all individual participants included in the study.

KAYNAKLAR

1. Carl L. Backer¹ and Constantine Mavroudis: Atrioventricular Canal Defects. Carl L. Backer¹ and Constantine Mavroudis. *Pediatric Cardiac Surgery* 4th ed. West Sussex, Wiley-Blackwell; 2013. p. 342-58. <https://doi.org/10.1002/9781118320754.ch18>
2. Mazyar Kanani Martin F. Elliott: Atrioventricular Septal Defect. David D. Yuh Luca A. Vricella Stephen C. Yang John R. Doty. *Johns Hopkins Textbook of Cardiothoracic Surgery* 2nd ed. New York, McGraw Hill Education; 2014. p. 1043-60.
3. Jeffrey P, Jacobs, Martin J Elloit: Atrioventricular Canal Defects. Larry R. Kaiser, Irving L. Kron, Thomas L. Spray. *Mastery of Cardiothoracic Surgery* 3rd ed. Philadelphia, Wolters Kluwer/Lippincott Williams; 2014. p 892-909.
4. Colleen Koch, Chandra Ramamoorthy: Atrioventricular Septal Defect. Nicholas TK, Eugene HB, Frank LH, James K. Kirklin. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery* 4th ed. Philadelphia, Elsevier; 2013. p. 1228-73.
5. El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahoney DW, et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2000;119:880-90. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(00\)70082-1](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(00)70082-1)
6. Freeman SB, Bean LH, Allen EG, Tinker SW, Locke AE, Druschel C et al. Ethnicity, sex, and the incidence of congenital heart defects: a report from the National Down Syndrome Project. *Genetics in Medicine*. 2008;10(3):173. <https://doi.org/10.1097/GIM.0b013e3181634867>
7. Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JI, et al. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr*. 1989;114:79-86. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(89\)80605-5](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(89)80605-5)
8. Erdoğan D. The evaluation of mitral regurgitation. *Arch Turk Soc Cardiol*. 2011;39:518-22. <https://doi.org/10.5543/tkda.2011.01762>
9. Stulak JM, Harold MB, Dearani JA. Reoperations after repair of partial and complete atrioventricular septal defect. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2010;1(1):97-104. <https://doi.org/10.1177/2150135110362453>
10. Buratto E, McCrossan B, Galati J C, Bullock A, Kelly A, et al. Repair of partial atrioventricular septal defect: a 37-year experience. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2014;47:796-802. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu286>
11. Welke KF, Morris CD, King E, Komanapalli C, Reller MD, Ungerleider RM. Population-based perspective of long-term outcomes after surgical repair of partial atrioventricular septal defect. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2007;84:624-9. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.03.079>
12. Minich LL, Atz AM, Colan SD, Sleeper LA, Mital S, Jaggers J, et al. Partial and transitional atrioventricular septal defect outcomes. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2010;89:530-6. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.10.047>
13. Murashita T, Kubota T, Oba JI, Aoki T, Matano J, Yasuda K. Left atrioventricular valve regurgitation after repair of incomplete atrioventricular septal defect. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2004;77:2157-62. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2003.12.019>
14. Al-Hay AA, Lincoln CR, Shore DF, Shinebourne EA. The left atrioventricular valve in partial atrioventricular septal defect:

- management strategy and surgical outcome. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2004;26:754-61. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2004.06.007>
15. Bowman JL, Dearani JA, Burkhardt HM, Goodloe AH, Phillips SD, Weaver AL, et al. Should repair of partial atrioventricular septal defect be delayed until later in childhood?. *The American Journal of Cardiology*. 2014;114:463-7. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.05.020>
 16. Gatzoulis M A, Hechter S, Webb G D, Williams W G. Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult. *The Annals of Thoracic Surgery*. 1999;67:504-10. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(98\)01137-0](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(98)01137-0)
 17. Moran AM, Daebritz S, Keane JF, Mayer JE. Surgical management of mitral regurgitation after repair of endocardial cushion defects. *Circulation*. 2007;102(19 Suppl 3):III160-5. https://doi.org/10.1161/01.CIR.102.suppl_3.III-160
 18. Prêtre R, Dave H, Kadner A, Bettex D, Turina M I. Direct closure of the septum primum in atrioventricular canal defects. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2004;127:1678-81. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2003.10.030>
 19. Devlin PJ, Backer CL, Eltayeb O, Mongé MC, Hauck AL, Costello JM. Repair of partial atrioventricular septal defect: age and outcomes. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2016;102:170-7. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.01.085>
 20. Overman DM. Reoperation for left ventricular outflow tract obstruction after repair of atrioventricular septal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2014;17:43-7. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2014.01.008>
 21. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, Bisoi AK, Kalaivani M, Govindappa RM, et al. Specific issues after surgical repair of partial atrioventricular septal defect: actuarial survival, freedom from reoperation, fate of the left atrioventricular valve, prevalence of left ventricular outflow tract obstruction, and other events. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2009;137:548-55. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.04.035>
 22. O'Sullivan KE, Fleck R, Vigano, G, Fitzmaurice GJ, Cullen P, Arshad D, Nölke L. (2018). Long-term outcomes following partial atrioventricular septal defect (AVSD) repair in Ireland. *Irish Journal of Medical Science*. (1971-), 1-5. <https://doi.org/10.1007/s11845-018-1855-5>
 23. Somerville J. Ostium primum defect: Factors causing deterioration in the natural history. *Br Heart J*. 1965;27:413-9. <https://doi.org/10.1136/hrt.27.3.413>