Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МОЗ Украины

Кафедра кардиологии и функциональной диагностики НМАПО

Врожденные пороки сердца

Носенко Н.Н.

Коарктация аорты

- Составляет 5 – 10% всех ВПС. Наиболее часто локализуется в месте перехода дуги аорты в грудной низходящий отдел ниже места отхождения левой подключичной артерии.

Коарктация аорты
Эхопризнаки:

-существенное ускорение потока в грудной нисходящей аорте в систолу по сравнению с потоком в грудной восходящей аорте;

-при умеренном и значительном пороке - наличие однонаправленной систолической и диастолической фаз потока (форма «зубьев пилы»);

-предстенотическая дилатация аорты;

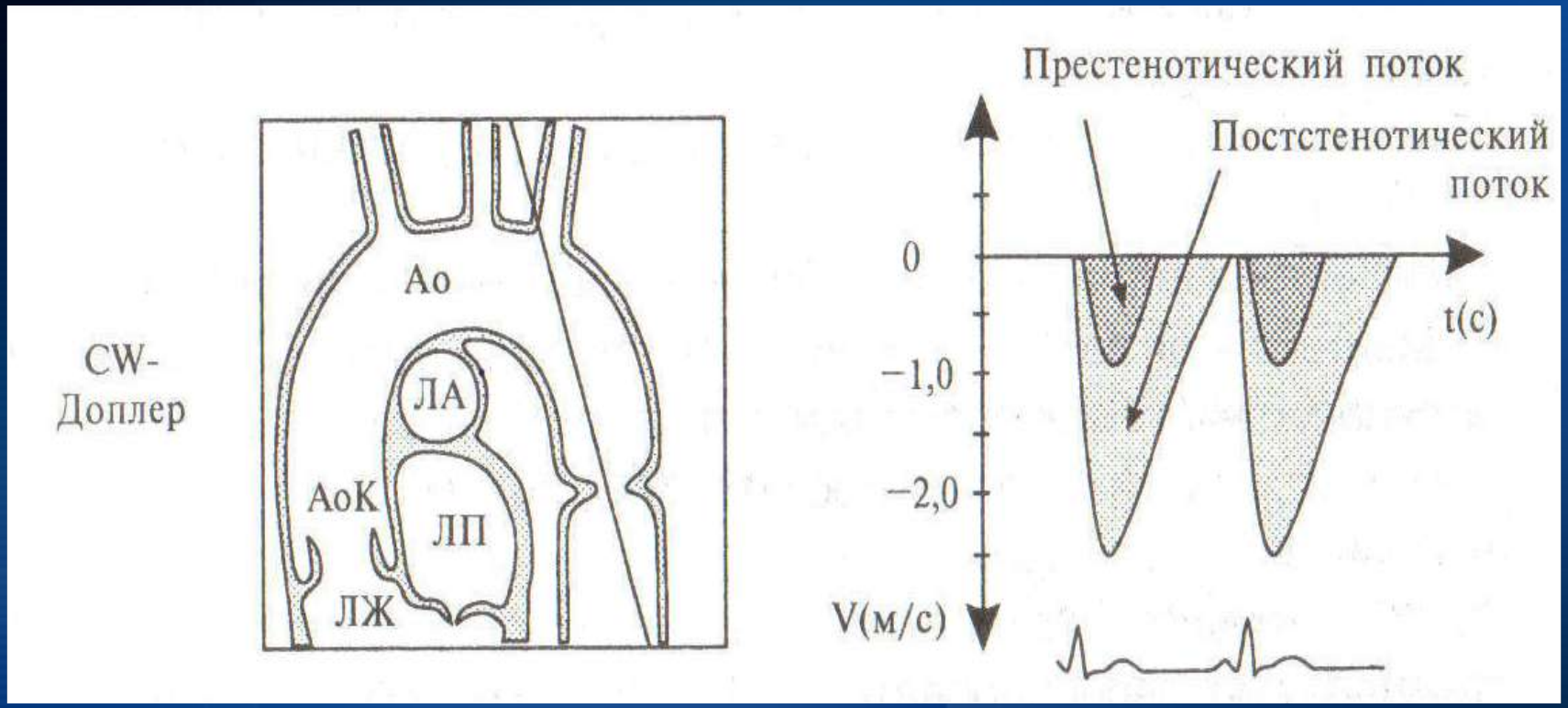
-наличие аортальной регургитации;

-гипертрофия стенок левого желудочка;

-при значительной коарктации – нарушение систолической функции и дилятация ЛЖ;

-степень тяжести оценивают аналогично степени тяжести аортального стеноза

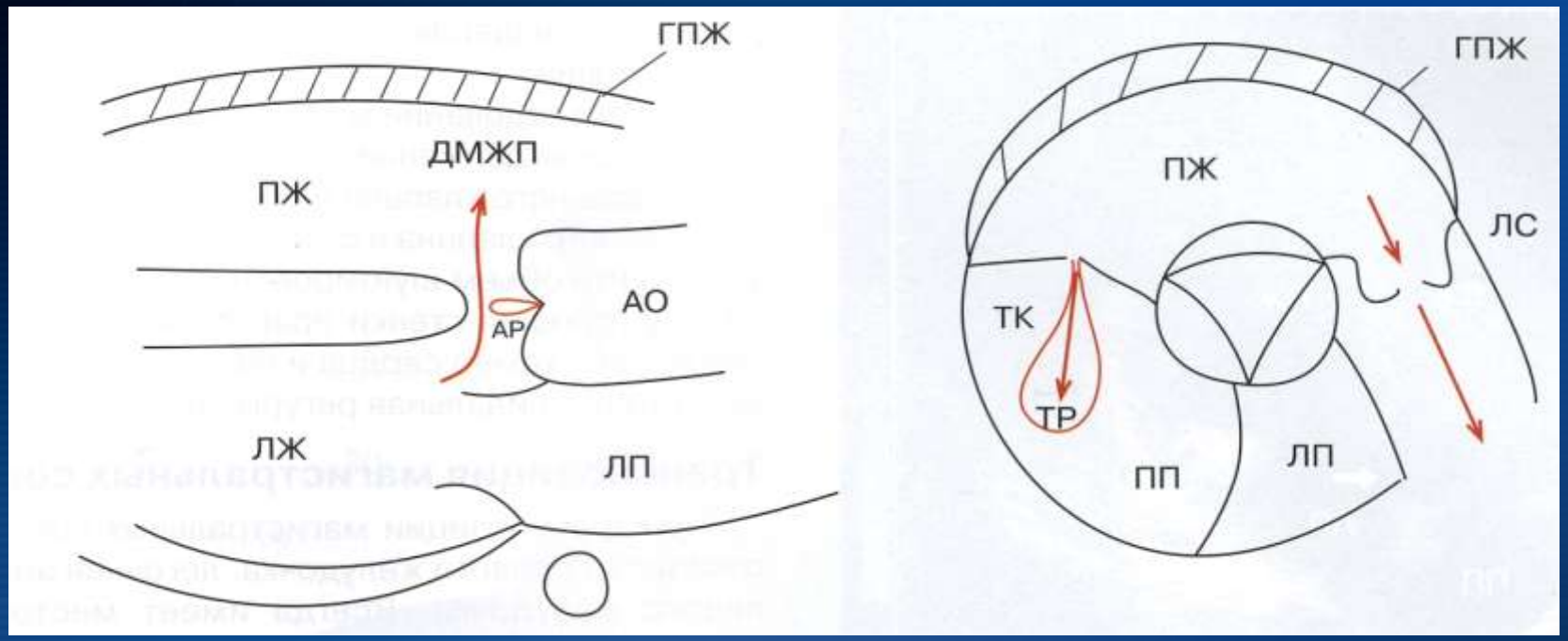
Коарктация аорты



- CW- допплер. сигнал при коарктации аорты.

Редкие врожденные пороки сердца у взрослых

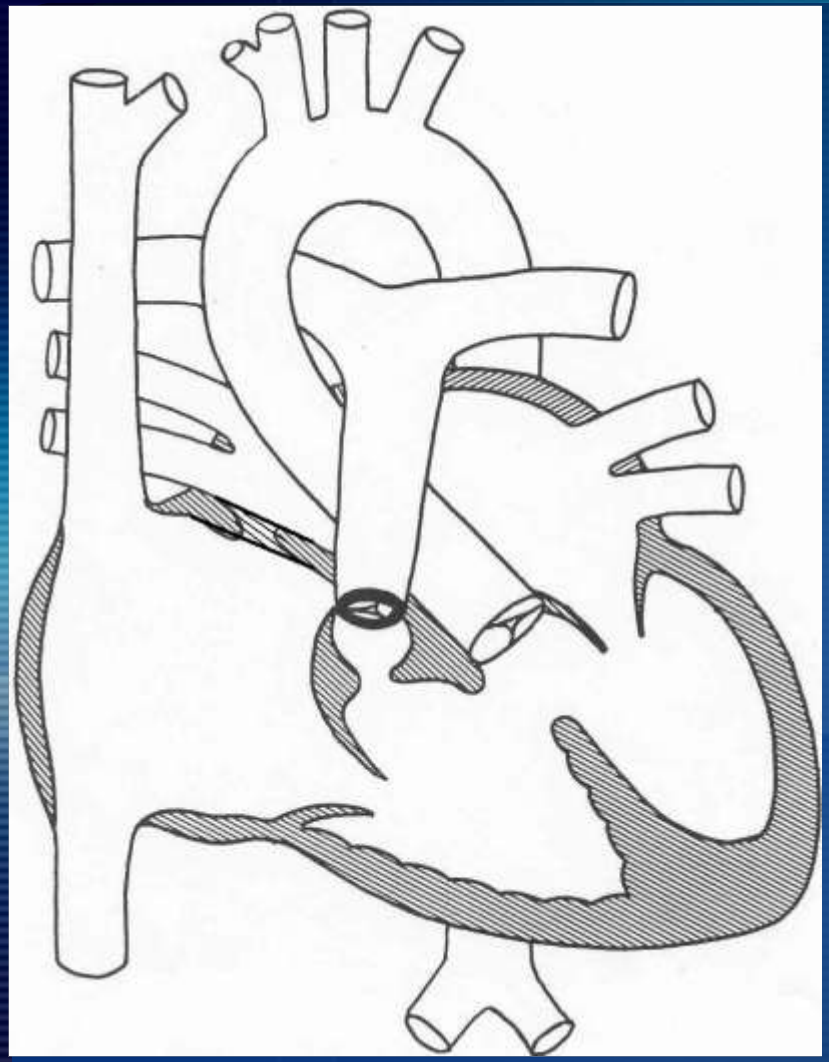
Тетрада Фалло



- Составляет около 10% ВПС.

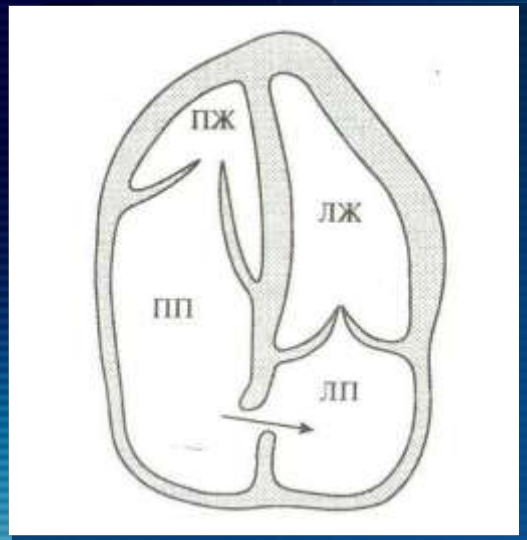
  Самый частый цианотический порок сердца у взрослых.

Тетрада Фалло



1. Обструкция выносящего тракта ПЖ.
2. ДМЖП.
3. Декстрапозиция аорты (аорта сидящая верхом на МЖП).
4. Гипертрофия ПЖ.

Аномалия Эбштейна



Порок трехстворчатого клапана. Составляющий менее 1% всех ВПС.

Тип 1 – малая форма порока, характеризующая смещением правого фиброзного кольца в полость ПЖ > 7мм по отношению к левому фиброзному кольцу.

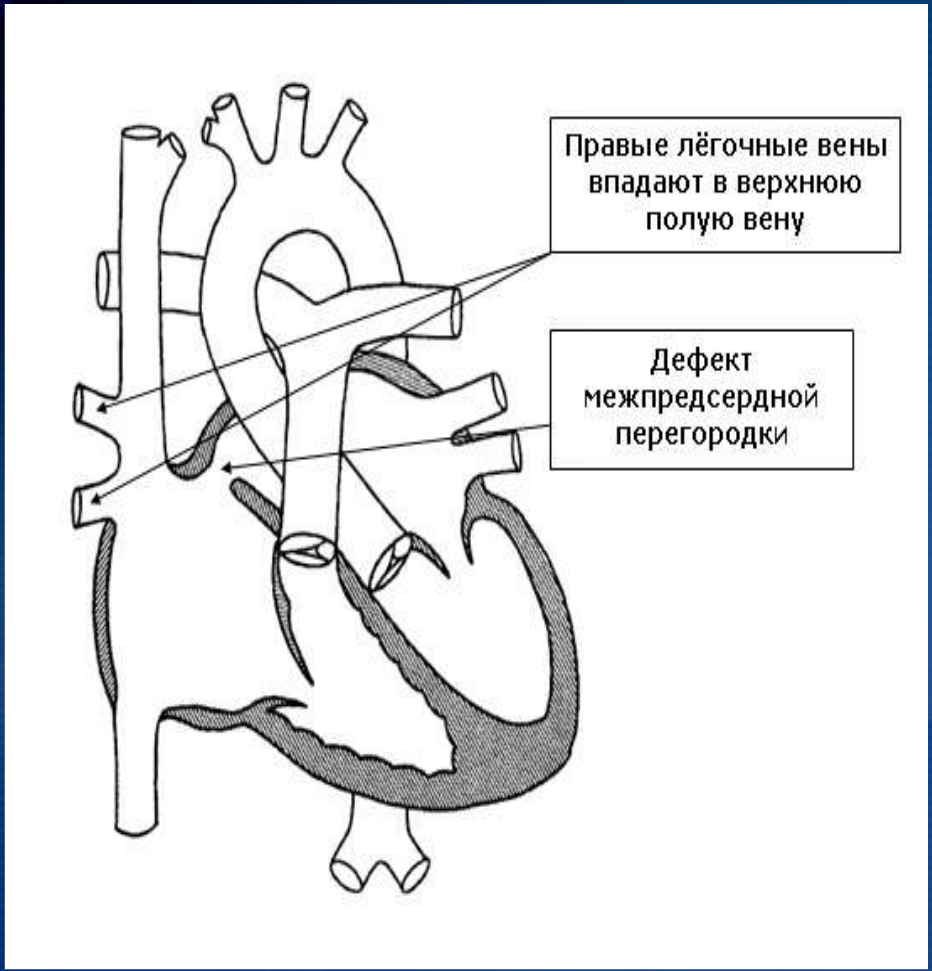
Тип 2 – характеризуется увеличением размеров створок и длины хорд ТК, их смещение в полость ПЖ или аномальным прикреплением хорд к стенкам ПЖ.

Эхопризнаки:

- Дилатация правых камер сердца.
- Признаки легочной гипертензии.
- Атриализация части правого желудочка.
- Уменьшение объема реального ПЖ.
- Гипертрофия стенки ПЖ.
- Дилатация нижней полой вены и печеночных вен.
- Частое сочетание с вторичным ДМПП.
- Патологическая ТР.

Аномалия Эбштейна

Аномальный дренаж легочных вен



ВПС, при котором две из четырех легочных вен открываются не в левое предсердие, а в стенку правого предсердия, нижнюю полую или печеночную вену.

Характерна дилатация правых отделов сердца, легочная гипертензия.

Транспозиция магистральных сосудов

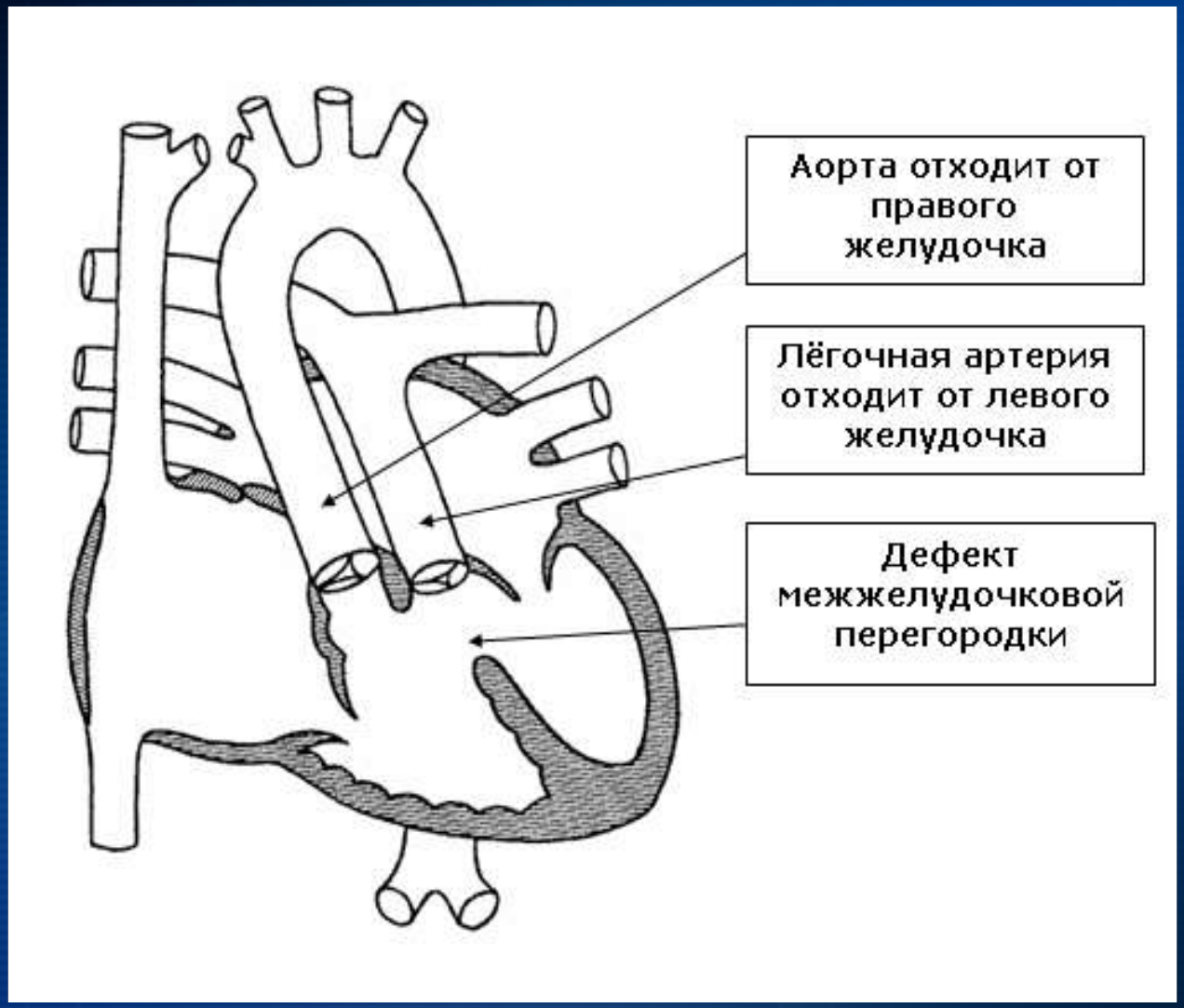
При транспозиции магистральных сосудов аорта отходит от ПЖ, легочная артерия от ЛЖ. Характерен высокий ДМЖП, дилатация и гипертрофия правых отделов.

Варианты порока:

D- транспозиция – аорта расположена кпереди от легочной артерии и смещена вправо.

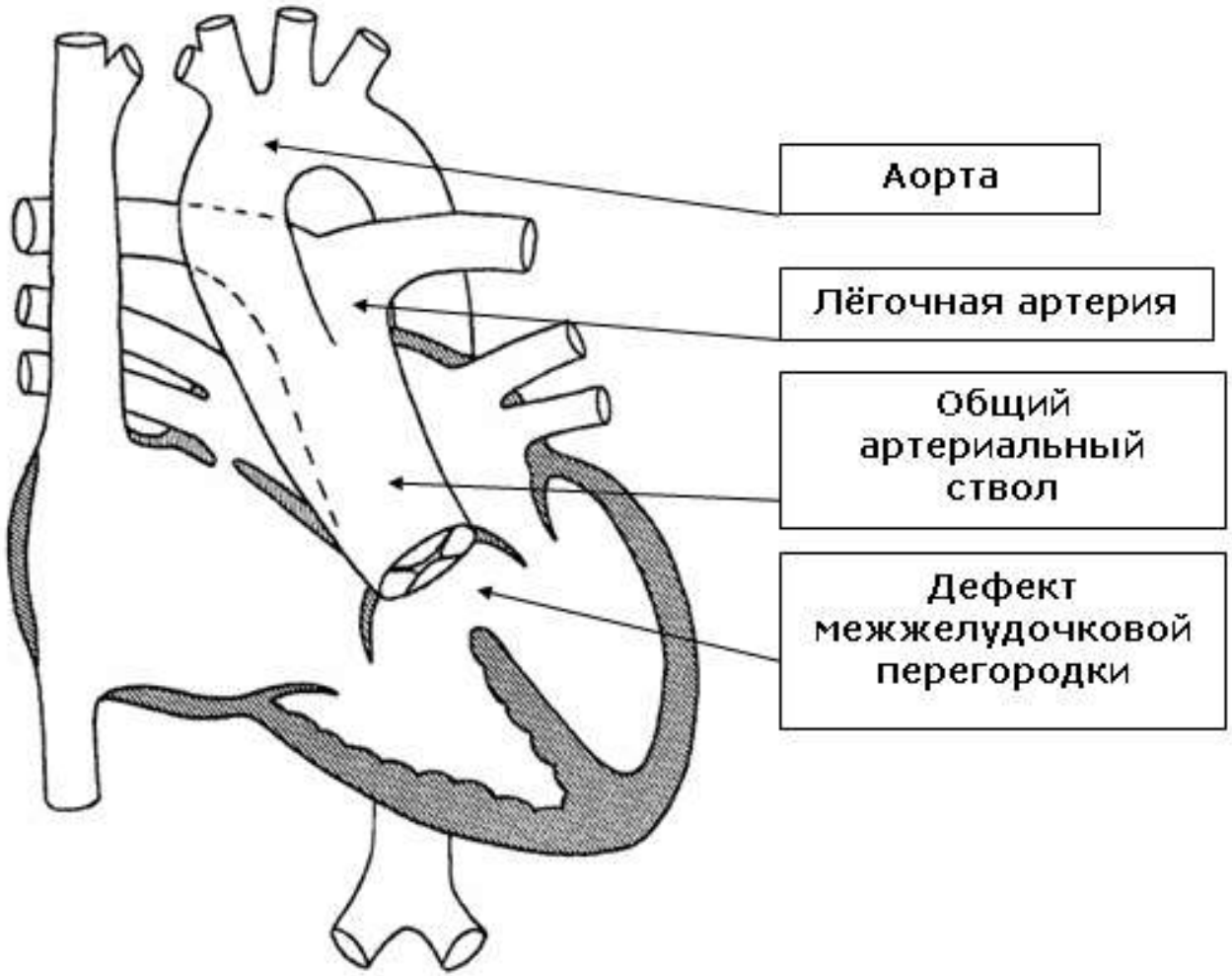
L- транспозиция - аорта расположена кпереди от легочной артерии и смещена влево.

Транспозиция магистральных сосудов

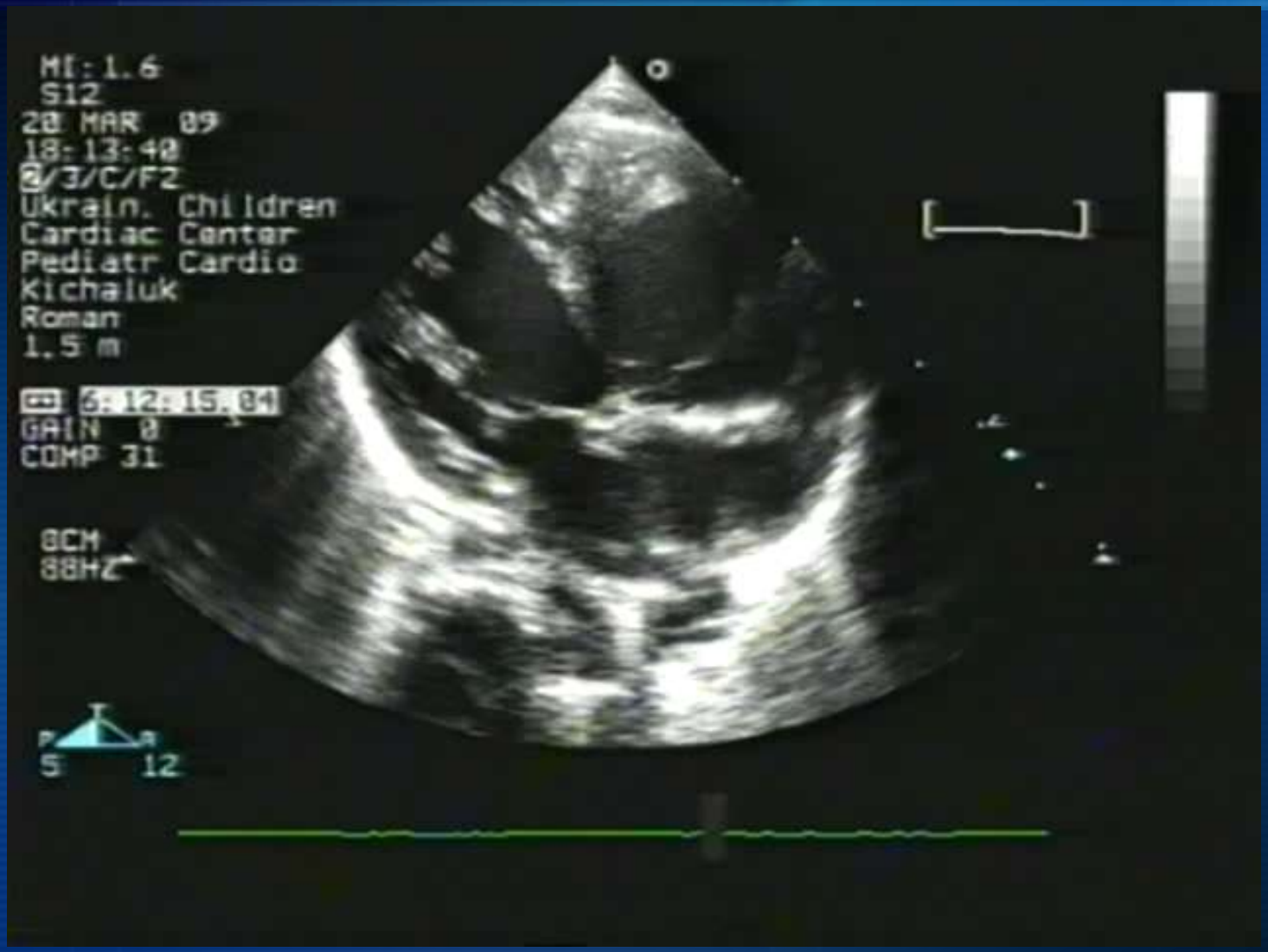


Транспозиция магистральных сосудов

Общий артериальный ствол

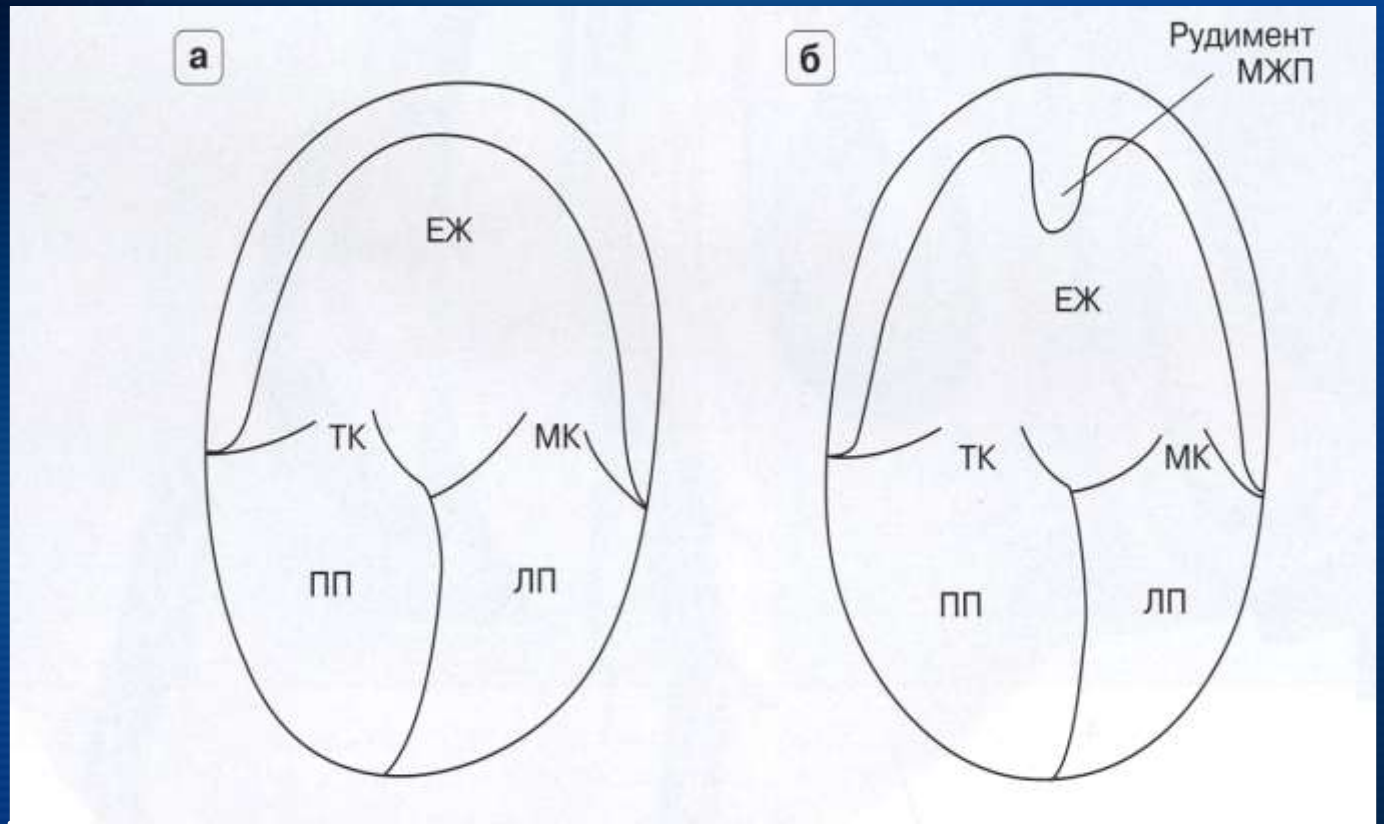


Общий артериальный ствол



«Сердце лягушки»

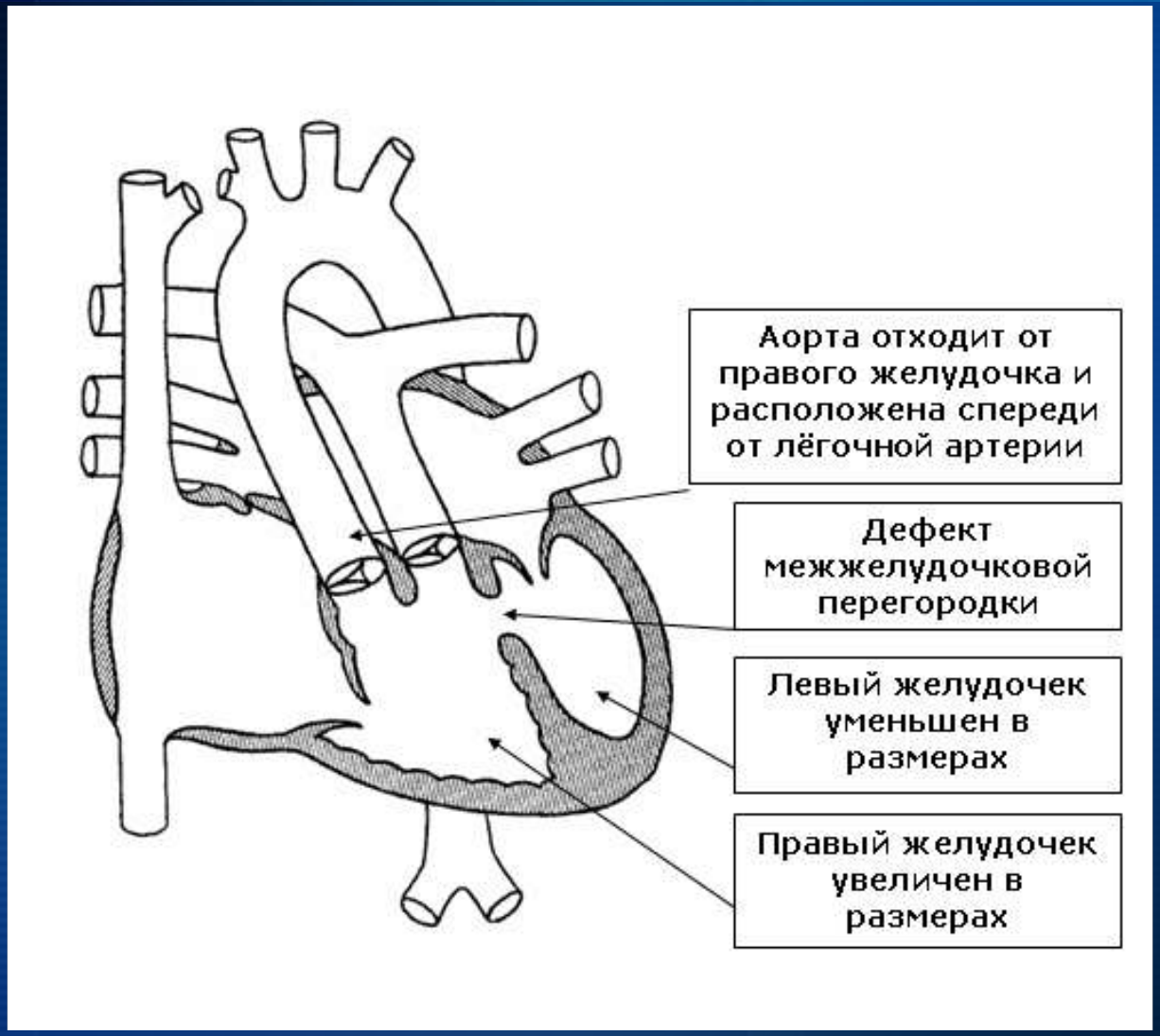
Единственный желудочек:



Схемы единственного желудочка. а – без рудимента МЖП, б – с рудиментом МЖП.

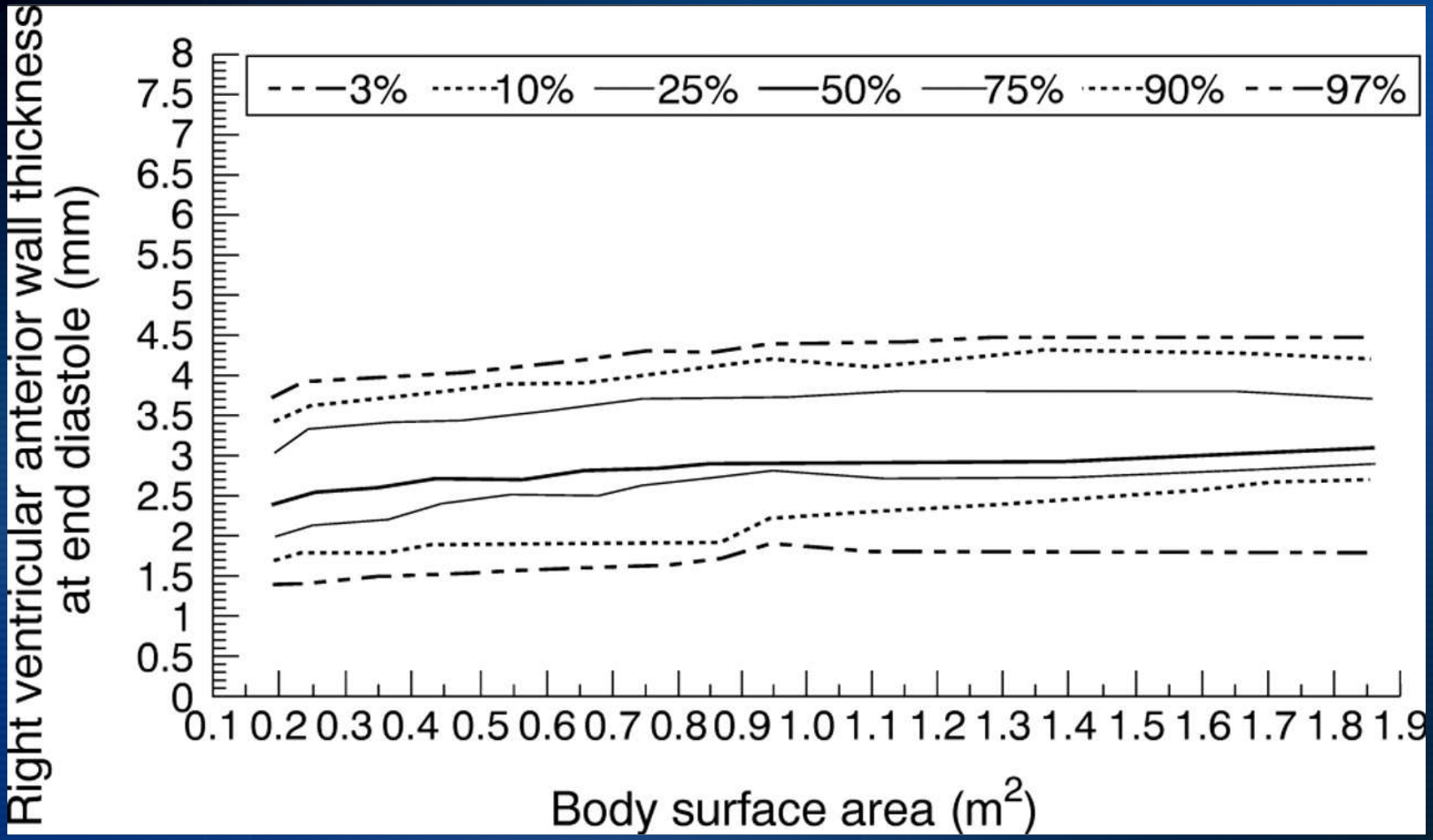
PHILIPS
Reshotka Bogdana, 15 y.o. SV
02/03/2009
20:17:49
TIS0.5
MI 1.4
SV,MGA,VSD,p/o
Ukrainian Childrens Cardi
S5-1/PEDS
FR 39Hz
24cm
7:14:51
2D
99%
C 55
P Low
HGen

Двойное отхождение аорты и легочной артерии от ПЖ

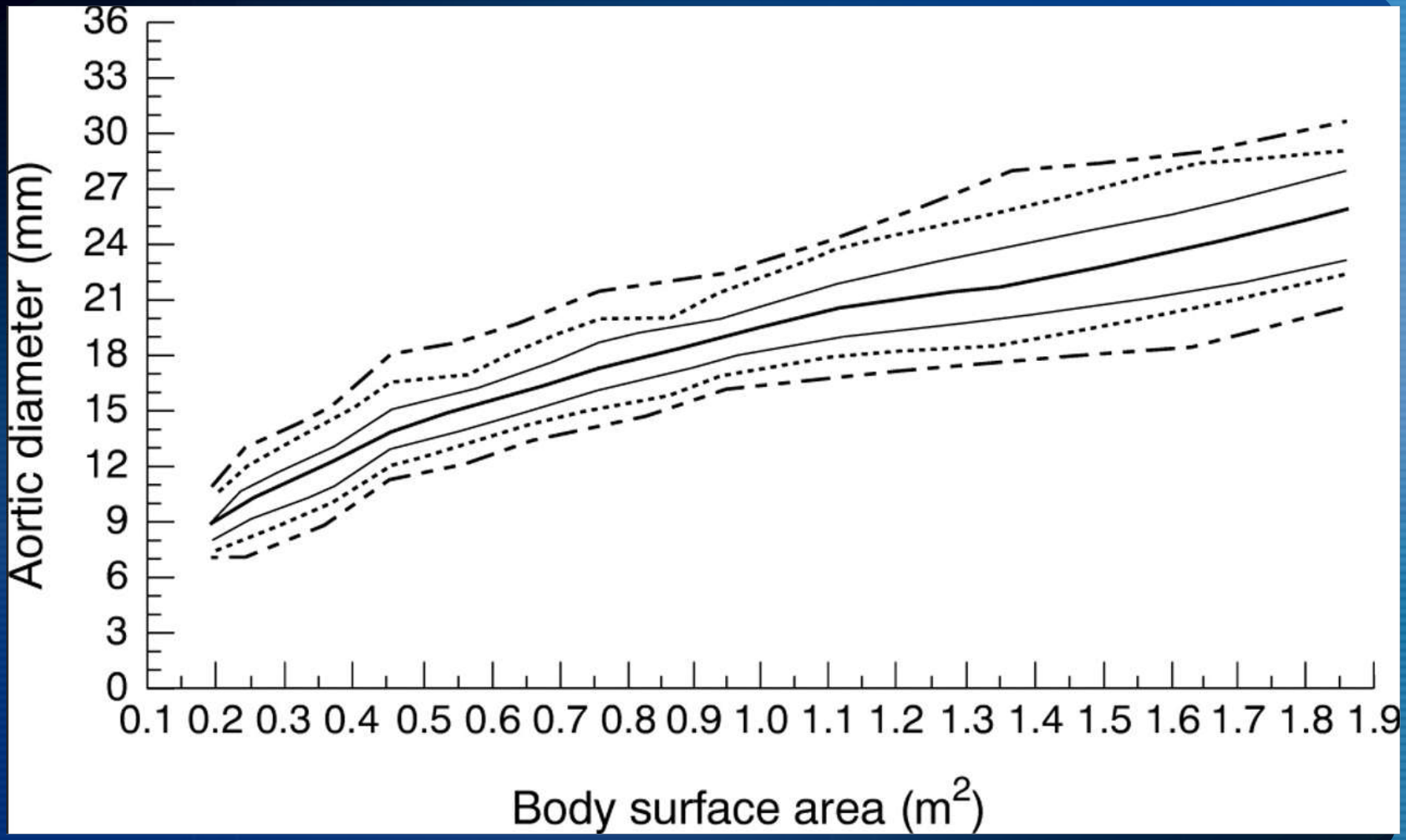


Двойное отхождение аорты и легочной артерии от ПЖ

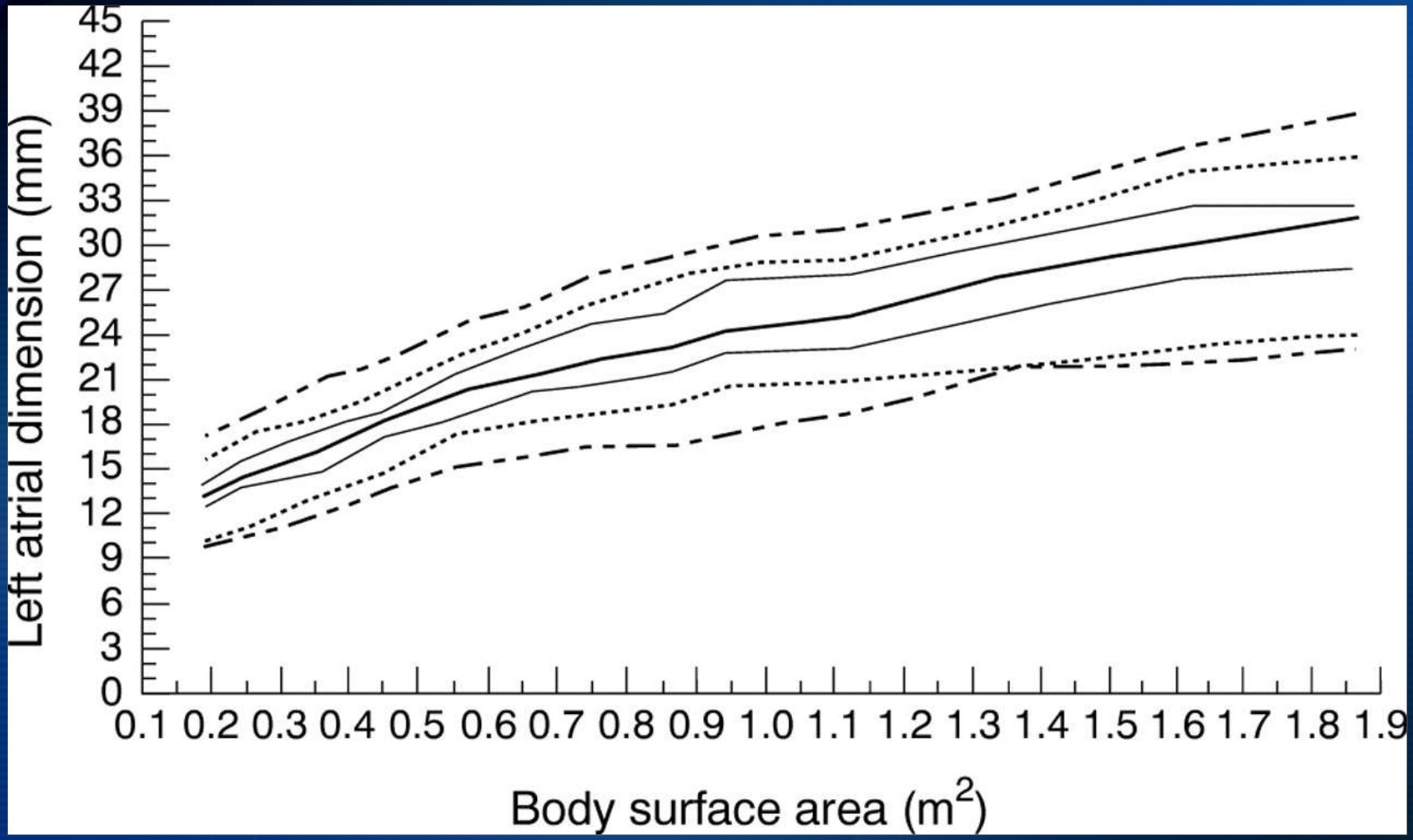
Норма для дітей залежно від ППТ



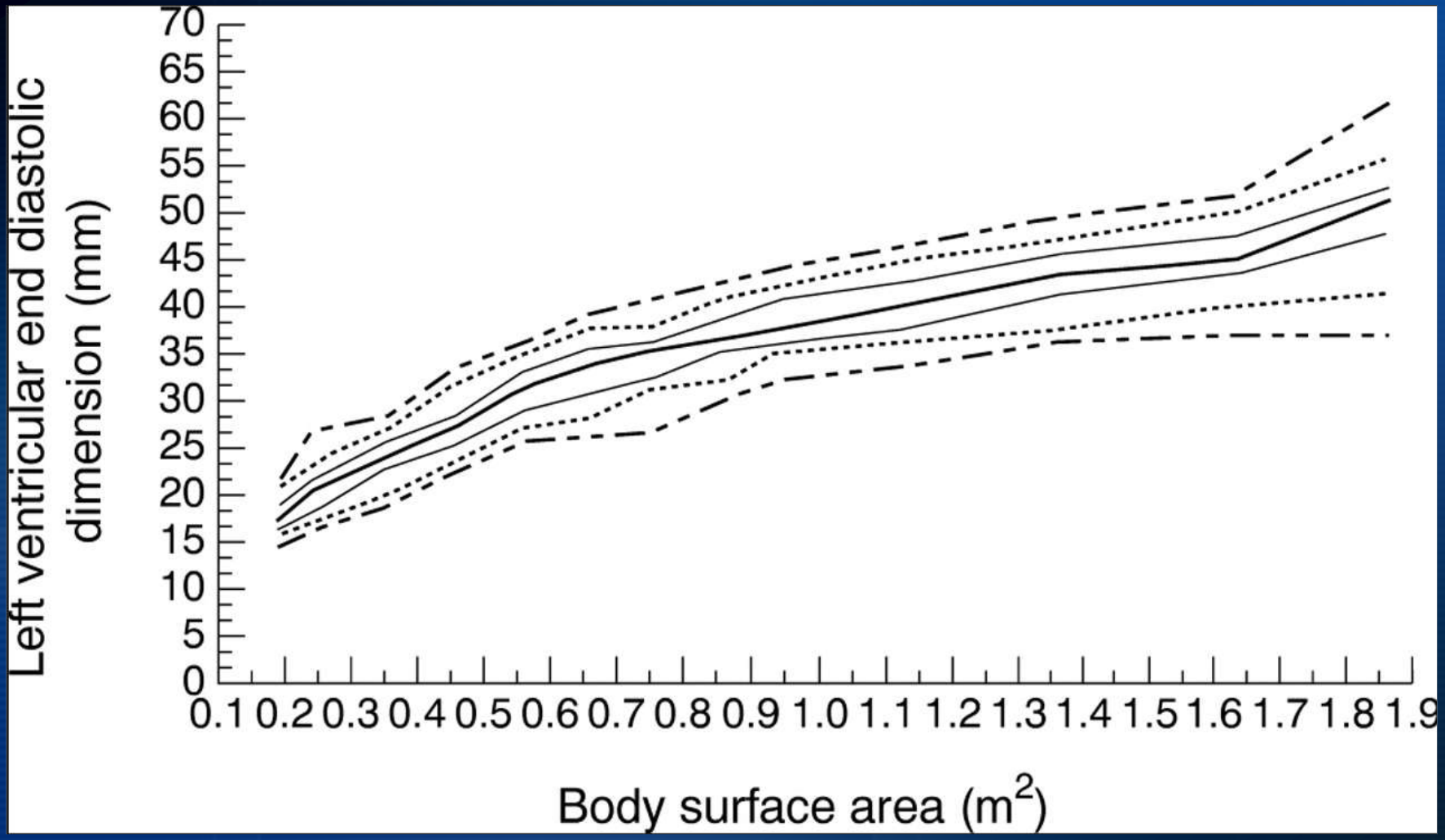
Норма для дітей залежно від ППТ



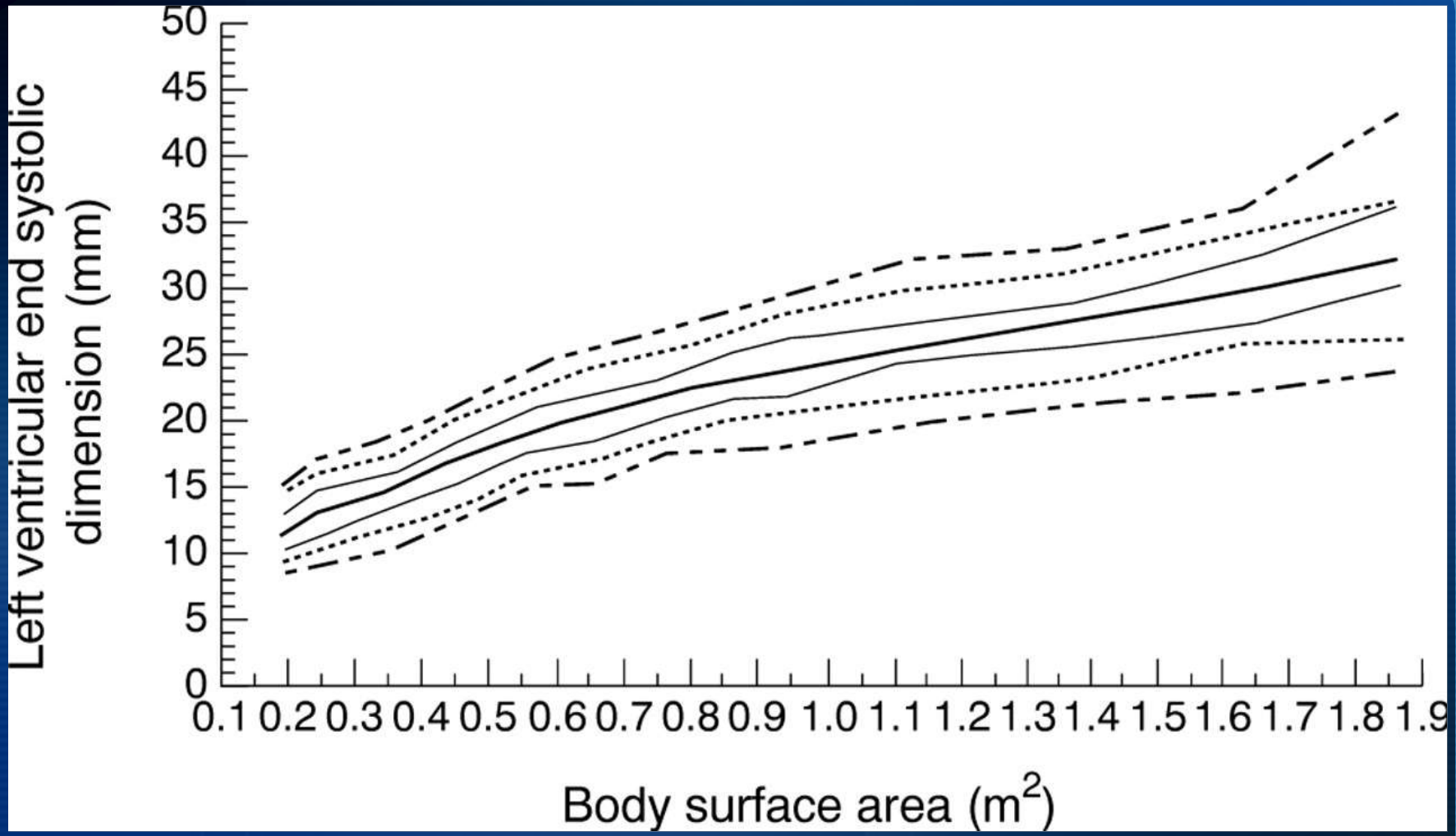
Норма для дітей залежно від ППТ



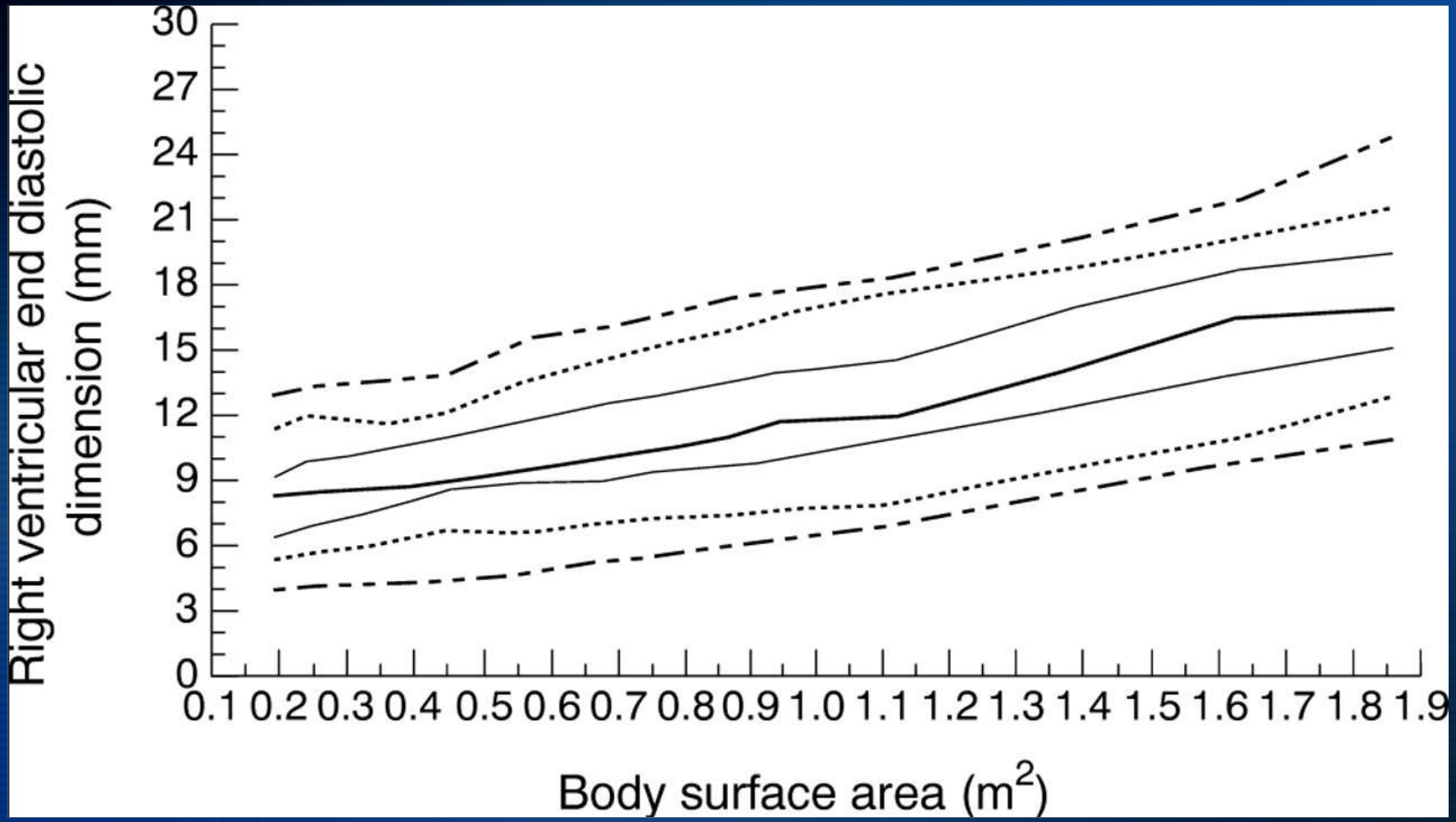
Норма для дітей залежно від ППТ



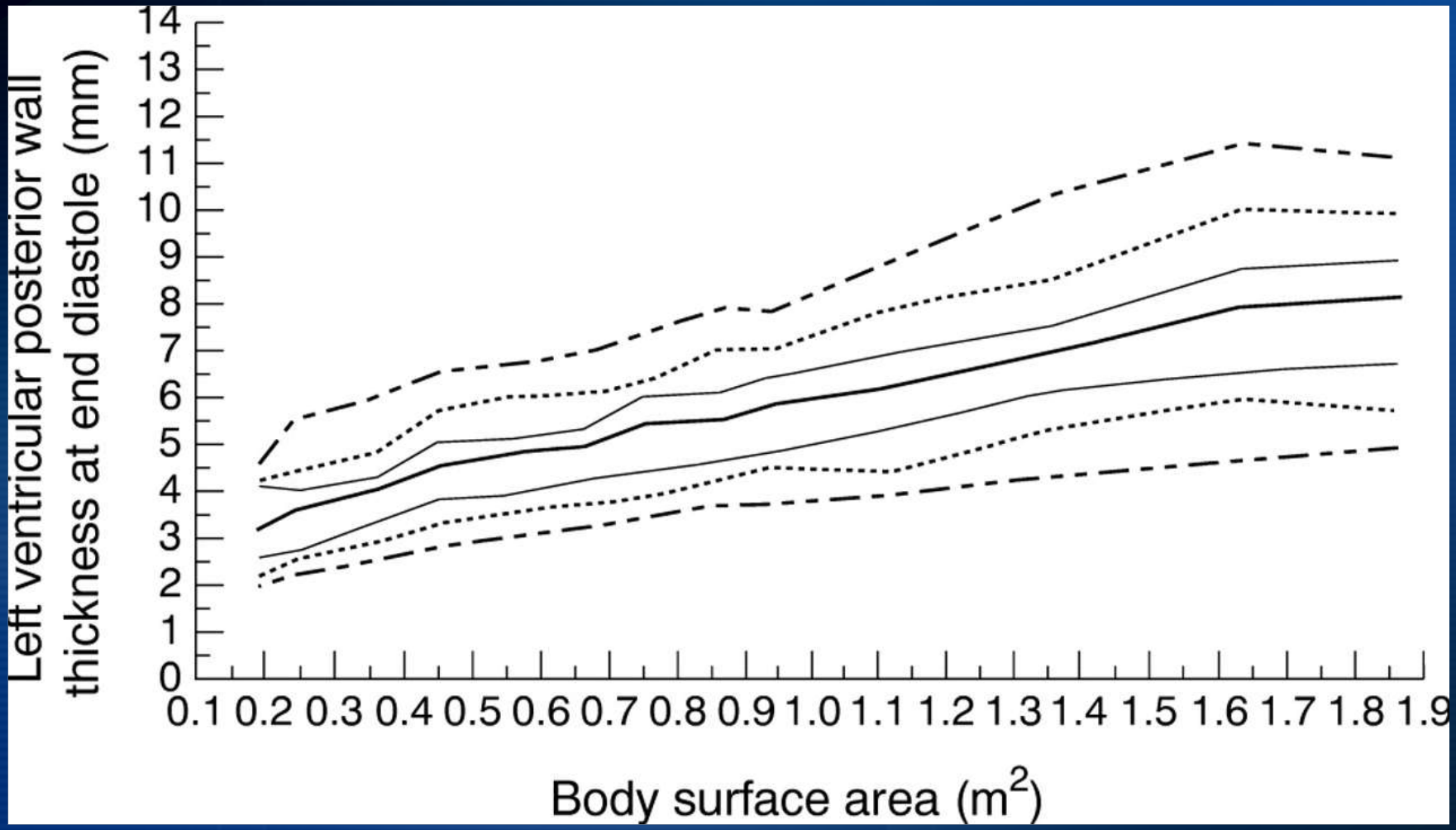
Норма для дітей залежно від ППТ



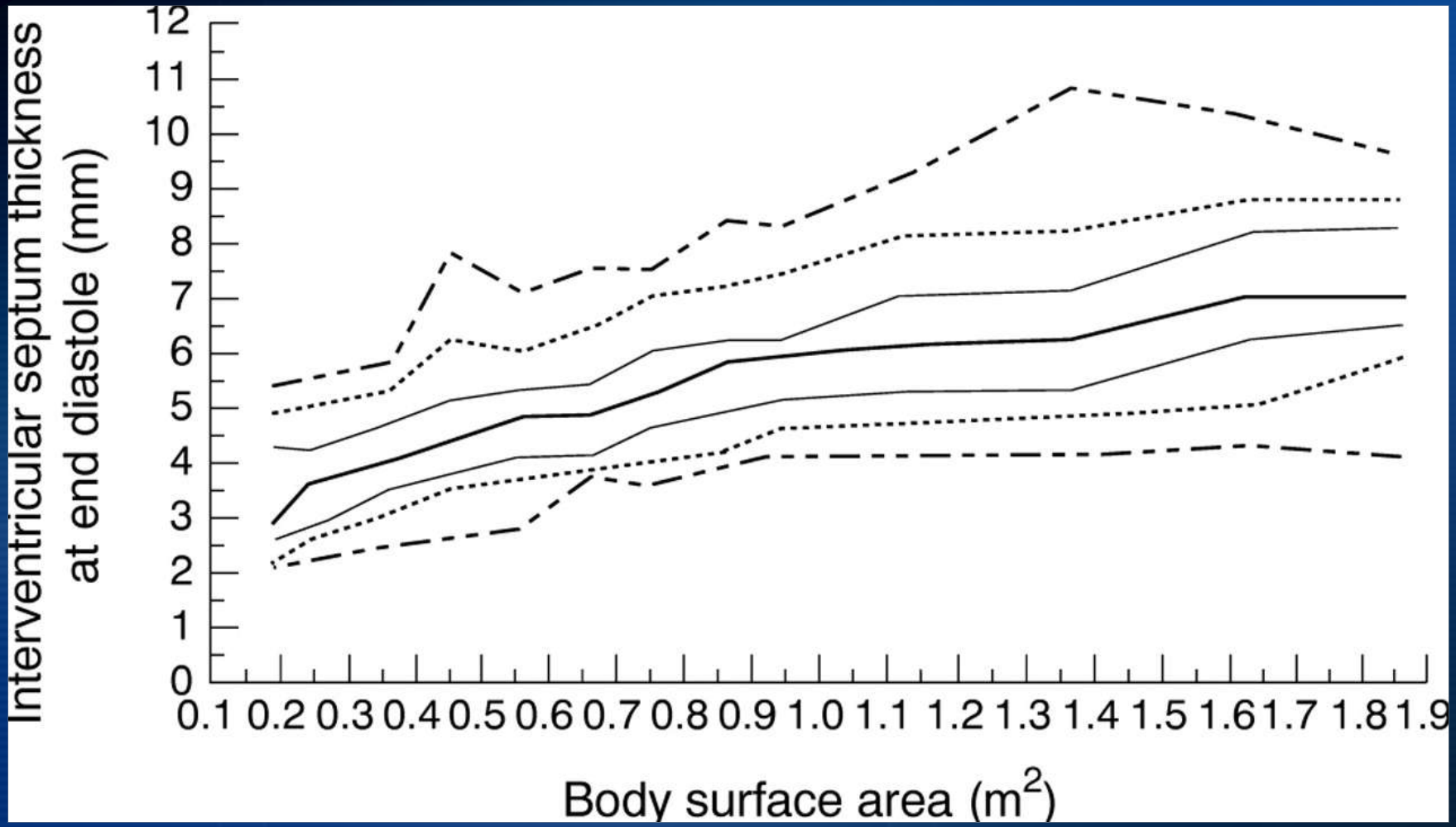
Норма для дітей залежно від ППТ



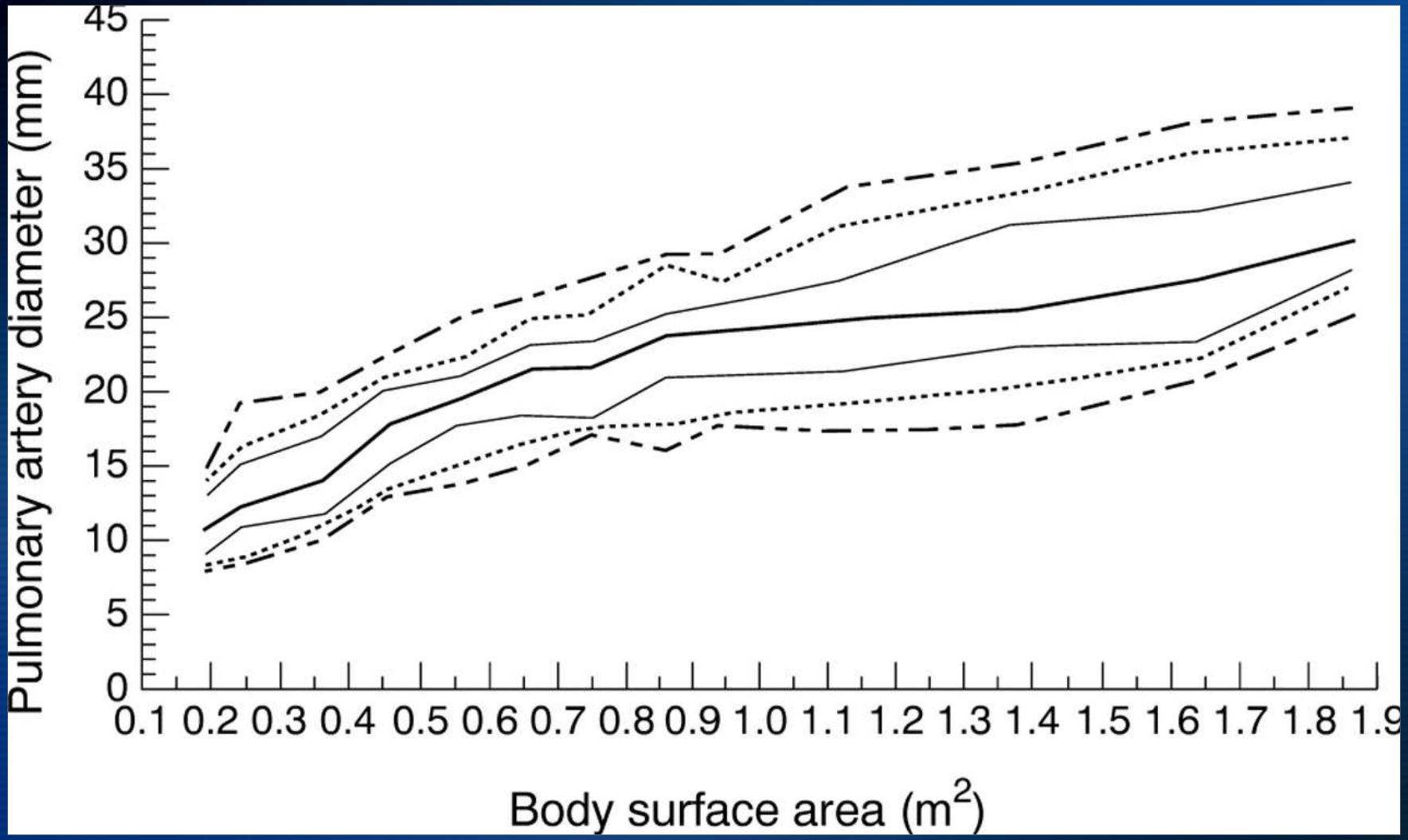
Норма для дітей залежно від ППТ



Норма для дітей залежно від ППТ



Норма для дітей залежно від ППТ



Норма для дітей залежно від ваги

BW (kg)	RVAWd (mm)	RVDD (mm)	IVSd (mm)	IVSs (mm)	LVEDD (mm)	LVESD (mm)	LVPWd (mm)	LVPWs (mm)	PAD (mm)	AoD (mm)	LAD (mm)
2.0	1.3	4.0	2.1	2.4	15.0	9.7	1.9	2.8	6.2	6.9	8.3
	2.4	**8.4**	**3.5**	**4.4**	**17.1**	**11.0**	**2.7**	**4.5**	**9.3**	**8.2**	**11.5**
	3.5	12.8	4.7	6.4	19.2	12.3	3.5	6.2	12.4	9.5	14.7
2.5	1.4	4.0	2.1	2.4	15.0	9.2	2.2	2.9	6.8	7.4	8.5
	2.5	**8.4**	**3.5**	**5.0**	**18.1**	**11.7**	**3.2**	**5.0**	**11.0**	**8.8**	**12.1**
	3.6	12.8	4.7	7.6	21.1	14.2	4.2	7.1	15.2	10.2	15.6
3.0	1.4	4.1	2.3	2.5	15.1	9.2	2.4	3.1	7.0	7.5	9.4
	2.5	**8.5**	**3.6**	**5.1**	**18.2**	**11.7**	**3.5**	**5.1**	**11.0**	**9.1**	**12.6**
	3.6	12.9	4.9	7.7	21.3	14.2	4.6	7.1	15.0	10.7	15.8
3.5	1.5	4.1	2.3	2.5	15.4	9.5	2.5	3.3	8.0	7.5	10.2
	2.6	**8.6**	**3.7**	**5.3**	**18.8**	**11.9**	**3.6**	**5.4**	**11.2**	**9.3**	**13.2**
	3.7	13.1	5.1	8.1	22.2	14.3	4.7	7.5	14.4	11.1	16.2
4.0	1.5	4.1	2.4	2.6	16.5	10.2	2.6	3.5	9.3	7.6	10.5
	2.6	**8.6**	**3.8**	**5.4**	**19.9**	**12.7**	**3.7**	**5.7**	**12.5**	**9.6**	**13.7**
	3.7	13.1	5.2	8.2	23.3	15.2	4.8	7.9	15.7	11.6	16.9

BSA (m^2)	RVAWd (mm)	RVDD (mm)	IVSd (mm)	IVSs (mm)	LVEDD (mm)	LVESD (mm)	LVPWd (mm)	LVPWs (mm)	PAD (mm)	AoD (mm)	LAD (mm)
0.25	1.4	4.2	2.4	2.5	16.4	10.2	2.6	3.7	9.6	8.0	10.5
	2.6	**8.7**	**3.8**	**5.2**	**20.0**	**13.2**	**3.6**	**5.7**	**12.8**	**10.4**	**14.0**
	3.8	13.2	5.2	7.9	23.6	16.2	4.6	7.7	16.0	12.8	17.5
0.275	1.4	4.2	2.4	2.6	17.0	10.4	2.7	3.9	9.6	8.6	11.5
	2.6	**8.7**	**3.8**	**5.4**	**21.2**	**13.6**	**3.8**	**5.9**	**13.6**	**11.1**	**15.1**
	3.8	13.2	5.2	8.2	25.4	16.8	4.9	7.9	17.6	13.6	18.7
0.30	1.6	4.2	2.5	3.0	18.0	10.8	2.8	4.2	10.3	9.0	11.5
	2.7	**8.7**	**3.9**	**5.8**	**22.9**	**14.8**	**4.1**	**6.3**	**14.5**	**11.3**	**15.3**
	3.8	13.2	5.3	8.6	25.8	18.8	5.4	8.4	18.7	13.6	19.1
0.35	1.6	4.3	2.5	3.0	19.0	10.8	2.8	4.4	11.0	10.0	12.0
	2.7	**8.8**	**3.9**	**5.8**	**23.6**	**14.8**	**4.1**	**6.6**	**15.0**	**12.0**	**16.3**
	3.8	13.3	5.3	8.6	27.2	18.8	5.4	8.8	19.0	14.0	20.6
0.40	1.6	4.4	2.6	3.2	21.0	12.0	2.9	4.5	11.5	10.9	13.0
	2.7	**8.9**	**4.1**	**6.2**	**26.0**	**16.1**	**4.2**	**6.8**	**15.4**	**12.9**	**16.8**
	3.8	13.4	5.6	9.2	31.0	20.1	5.5	9.1	19.3	14.9	20.6
0.45	1.65	4.5	2.6	3.3	22.0	13.0	3.1	5.0	12.8	11.9	13.8
	2.75	**9.0**	**4.2**	**6.3**	**27.1**	**17.0**	**4.6**	**7.3**	**17.2**	**14.1**	**17.8**
	3.85	13.5	5.8	9.3	32.1	21.0	6.1	9.6	21.6	16.3	21.8
0.50	1.65	4.8	2.7	3.5	23.4	14.0	3.1	5.2	13.6	12.2	14.5
	2.75	**9.3**	**4.3**	**6.6**	**29.0**	**18.0**	**4.6**	**7.5**	**18.3**	**14.9**	**18.7**
	3.85	13.8	5.9	9.7	34.6	22.0	6.1	9.8	23.0	17.7	22.9
0.55	1.65	5.0	3.1	3.7	25.6	15.0	3.3	5.7	14.6	12.6	15.3
	2.75	**9.5**	**4.6**	**6.8**	**31.0**	**19.3**	**4.8**	**8.0**	**19.6**	**15.2**	**19.7**
	3.85	14.0	6.1	9.9	36.4	23.6	6.3	10.3	24.6	17.8	24.1
0.60	1.7	5.2	3.3	3.8	26.0	15.4	3.3	5.7	15.3	12.8	16.1
	2.8	**9.6**	**4.8**	**6.9**	**31.6**	**19.9**	**4.8**	**8.0**	**20.3**	**15.6**	**20.1**
	3.9	14.0	6.3	10.0	37.2	24.4	6.3	10.3	25.3	18.4	24.1
0.65	1.7	5.5	3.3	3.8	27.2	15.7	3.4	5.8	15.4	13.2	16.1
	2.8	**9.9**	**4.8**	**6.9**	**33.2**	**20.4**	**4.9**	**8.2**	**20.4**	**16.2**	**20.8**
	3.9	14.3	6.3	10.0	39.2	25.1	6.4	10.6	25.4	19.2	25.5
0.70	1.7	5.7	3.5	4.2	27.4	16.1	3.5	6.1	15.8	13.5	16.2
	2.8	**10.1**	**5.0**	**7.2**	**33.9**	**21.3**	**5.2**	**8.7**	**20.8**	**16.9**	**21.2**
	3.9	14.5	6.5	10.2	40.4	26.5	6.9	11.3	25.8	20.3	26.2

BSA (m^2)	RVAWd (mm)	RVDD (mm)	IVSd (mm)	IVSs (mm)	LVEDD (mm)	LVESD (mm)	LVPWd (mm)	LVPWs (mm)	PAD (mm)	AoD (mm)	LAD (mm)
0.80	1.7	5.8	3.6	4.4	29.6	17.7	3.6	6.2	15.8	14.5	16.5
	2.8	**10.5**	**5.2**	**7.5**	**35.8**	**22.7**	**5.7**	**9.1**	**20.8**	**17.9**	**22.5**
	3.9	15.2	6.8	10.6	42.0	27.7	7.8	12.0	25.8	21.3	28.5
0.90	1.7	6.4	3.8	4.9	31.0	18.0	3.7	6.8	16.7	15.1	17.0
	2.8	**11.0**	**5.6**	**8.3**	**37.1**	**23.6**	**5.9**	**9.5**	**22.5**	**18.7**	**23.2**
	3.9	15.6	7.4	11.7	43.2	29.2	8.1	12.2	28.3	22.3	29.4
1.00	1.7	6.4	4.0	5.1	31.7	18.6	3.7	6.8	17.8	16.3	19.2
	2.8	**11.2**	**5.8**	**8.4**	**38.5**	**24.4**	**5.9**	**9.5**	**24**	**19.9**	**25**
	3.9	16.0	7.6	11.7	45.3	30.2	8.1	12.2	30.2	23.5	30.8
1.10	1.8	7.4	4.3	5.4	32.5	19.6	3.9	7.0	17.8	17.5	19.5
	2.9	**11.8**	**6.2**	**9.0**	**39.4**	**25.2**	**6.3**	**10.3**	**24**	**20.9**	**25.2**
	4.0	16.2	8.1	12.6	46.3	30.8	8.7	13.6	30.2	24.3	30.9
1.20	1.8	7.6	4.7	5.4	35.5	21.5	4.0	7.6	18.3	17.5	20.9
	2.9	**12.4**	**6.5**	**9.0**	**41.7**	**27.1**	**6.6**	**10.7**	**24.3**	**21.0**	**26.0**
	4.0	17.2	8.3	12.6	47.9	32.7	9.2	13.8	30.3	24.5	31.1
1.30	1.9	8.5	4.8	5.4	35.8	21.5	4.3	8.1	18.8	17.5	21.7
	3.0	**13.5**	**6.6**	**9.0**	**42.4**	**27.1**	**6.9**	**11.0**	**24.6**	**21.7**	**27.3**
	4.1	18.5	8.4	12.6	49.0	32.7	9.5	13.9	30.4	25.9	32.9
1.40	1.9	9.0	4.9	5.8	37.3	22.0	4.3	8.5	21.4	17.9	22.8
	3.0	**14.0**	**6.7**	**9.2**	**43.3**	**27.6**	**6.9**	**11.5**	**26.8**	**22.7**	**28.2**
	4.1	19.0	8.5	12.6	49.3	33.2	9.5	14.5	32.2	27.5	33.6
1.50	1.9	10.0	5.2	5.8	39.0	22.5	4.9	8.5	21.8	18.2	23.7
	3.1	**15.6**	**7.4**	**9.5**	**45.4**	**28.6**	**7.7**	**12.0**	**27.4**	**23.6**	**29.9**
	4.3	21.2	9.6	13.2	51.8	34.7	10.5	15.5	33.0	29.0	36.1
1.75	1.9	10.3	5.6	5.8	36.8	23.4	5.1	9.5	22.5	18.2	23.8
	3.1	**16.5**	**8.0**	**9.8**	**46.8**	**29.8**	**8.1**	**12.8**	**28.5**	**24.4**	**30.4**
	4.3	22.7	10.4	13.8	54.8	36.2	11.1	16.1	34.5	30.6	37.0
2.00	1.9	11.5	6.8	6.5	45.4	25.6	5.1	9.6	23.5	23	23.7
	3.1	**17.5**	**9.3**	**10.3**	**53.4**	**34.4**	**8.1**	**14.2**	**29.5**	**27.4**	**32.5**
	4.3	23.5	11.8	14.1	61.4	43.2	11.1	18.8	35.5	31.8	41.3

Дякую за увагу!