



Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и
кардиохирургии МОЗ Украины

Кафедра кардиологии и функциональной диагностики НМАПО

Врожденные пороки сердца при беременности

Носенко Н.Н.



Определение:



Врожденные пороки сердца (ВПС) – анатомические (структурные) изменения сердца и/или крупных сосудов, которые имеют или могут приобретать клиническое значение и присутствуют изначально при рождении ребенка.

Осмотр кардиолога



Первый раз - до 12 недель беременности.

Второй раз - в период с 28 по 32 недели.

Оценка риска:

Высокий риск :

- ✓ Беременность не рекомендуется.
- ✓ Смертность 8-35%, тяжелые осложнения — 50%.
- ✓ Прерывание беременности сопряжено с высоким риском из-за вазодилатации и уменьшения сократительной способности миокарда в результате анестезии.



Оценка риска:



- ✓ Чаще к высокому риску относятся пороки сердца, сопровождающиеся легочной гипертензией (ЛГ), развитие синдрома Эйзенменгера (материнская смертность достигает 30-50%), тяжелая обструкция выносящего тракта ЛЖ, пациентки с СН III-IV ФК вне зависимости от причины заболевания.

Risk score from the CARPREG study:

- ✓ Кардиальные события в анамнезе (СН, ТИА, ОНМК до беременности или аритмии).
- ✓ Базовый ФК NYHA > II или цианоз.
- ✓ Обструкция ЛЖ (МК < 2 см², АоК < 1,5 см², Δр LVOT > 30 мм рт.ст.
- ✓ ФВ < 40%).

0 баллов - 5%

1 балл - 27%

> 1 балл - 75%

ZAHARA predictors

- ✓ Аритмии в анамнезе.
- ✓ ФК NYHA > II.
- ✓ Обструкция ЛЖ (Δp на АоК > 50 мм рт.ст.).
- ✓ Механический протез клапана.
- ✓ Умеренная / тяжелая недостаточность АВ клапана (возможно, относительная).
- ✓ Использование сердечных лекарств до беременности.
- ✓ Оперированный или нет «синий» ВПС.



Риск беременности на состояние здоровья.

- ✓ I класс - не обнаружено повышенного риска материнской смертности и нет или умеренное увеличение заболеваемости.
- ✓ II класс - небольшое повышение риска материнской смертности или умеренное увеличение заболеваемости.



Риск беременности на состояние здоровья.

- ✓ III класс – значимое повышение риска материнской смертности или тяжелой заболеваемости. Если беременность наступает - интенсивный мониторинг кардиолога и акушера-гинеколога необходим всю беременность, период родов и в послеродовом периоде.
- ✓ IV класс - чрезвычайно высокий риск материнской смертности или тяжелой заболеваемости; беременность противопоказана. Прерывание должно быть обсуждено. Если беременность продолжается, уход, как для класса III.

ВООЗ. Класс I.



- Неосложненные, малый или умеренный:
 - стеноз легочной артерии;
 - открытый артериальный проток;
 - пролапс митрального клапана.
- Успешно прооперированные (ДМПП, ДМЖП, ОАП, аномальный дренаж легочных вен).
- Изолированные предсердные или желудочковые экстрасистолы.

ВООЗ. Класс II или III.

Если неосложненные, и без клинических проявлений:

- неоперированные ДМПП, ДМЖП.
- Оперированная тетрада Фалло.
- Большинство аритмий.

ВООЗ. Класс II или III.

В зависимости от индивидуальных параметров:

- Легкая дисфункция ЛЖ.
- ГКМП.
- Поражения клапанов сердца не рассматривающиеся в I или IV.
- Синдром Марфана, без дилатации аорты.
- Аорта <45 мм; патология связанная с двустворчатым АоК.
- Оперированная коарктация.

ВООЗ. Класс III.



- Механический клапан.
- Операция по Фонтену.
- Цианотический порок (без операции).
- Другие сложные врожденные пороки сердца.
- Дилатация аорты $>40-45$ мм при синдроме Марфана.
- Дилатация аорты $>45-50$ мм при двустворчатом АоК.

ВООЗ. Класс IV.

- ЛГ любой этиологии.
- ФВ ЛЖ <30%, NYHA III-IV.
- Предыдущая КМП дородовая или послеродовая с любой дисфункцией ЛЖ.
- Тяжелый стеноз МК, тяжелый стеноз АоК.
- Синдром Марфана с аортой > 45 мм.
- Дилатация аорты > 50 мм при двустворчатом аортальном клапане.
- Тяжелая коарктация.

Осмотр кардиолога



- Жалобы.
- Анамнез заболевания.
- Семейный анамнез.
- Осмотр. Аускультация.
- Измерение АД.
- ЭКГ.
- ОАМ (при ГБ или предэклампсии в анамнезе).

Осмотр кардиолога: ЭхоКГ

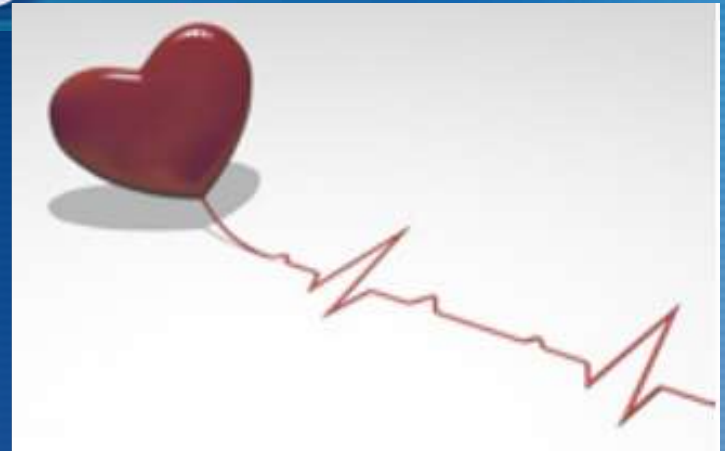


- ЭхоКГ может повторяться столько раз, сколько необходимо, и является предпочтительным методом скрининга для оценки функции сердца.
- Всем женщинам с врожденными пороками сердца должна быть выполнена эхокардиография плода с 19 по 22 неделю беременности.

ESC Clinical Practice Guidelines: Cardiovascular Diseases during Pregnancy (Management of) 2011.

Осмотр кардиолога

- ЧП ЭхоКГ относительно безопасный метод во время беременности.
- Нагрузочная проба – нет доказательств увеличения риска спонтанного аборта.
- Следует избегать пробы с добутамином.
- ХМ ЭКГ – жалобы, аритмии в анамнезе.
- МРТ, вероятно безопасный метод, особенно после первого триместра*.
- Для КТ - единственное исключение – ТЭЛА*.



Изменение гемодинамики

- Объем плазмы достигает максимум 40% выше базовой на 24 неделе беременности.
- Растет частота сердечных сокращений.
- Изменения АД.
- Сердце может увеличиваться в размерах до 30%.
- Систолическая функция увеличивается в первый, но может снижаться в последнем триместре.
- Отчеты о диастолической функции противоречивые.

Изменение гемодинамики

Гемодинамические изменения во время беременности, в родах и в послеродовом периоде

Показатели	Беременность	Роды	Послеродовый период
Объем циркулирующей крови	↑	↑	↓
Систолическое артериальное давление	↓	↑	↑
Диастолическое артериальное давление	↓	↑	↑
Системное сосудистое сопротивление	↓	↑	↑
Частота сердечных сокращений	↑	↑	↓
Ударный объем	↑	↑	↓
Сердечный выброс	↑	↑	↓

Обозначения: ↑ — показатель увеличивается; ↓ — показатель уменьшается.

Изменение гемодинамики



Гемостатические изменения



- Беременность вызывает повышение концентрации факторов свертывания крови, фибриногена и адгезивности тромбоцитов, а также уменьшение фибринолиза.
- Результат: гиперкоагуляция и повышенный риск развития тромбозомболических событий.
- Кроме того, препятствие венозного возврата вследствие увеличения матки - причина застоя и роста риска тромбозомболии.

«Сердечно-сосудистый стресс»



- Сокращения матки, боль, тревога, напряжение, кровотечение.
- Гемодинамические изменения во время родов и в послеродовой период.
- Анестезия, обезболивание, инфекция.

ЭхоКГ при подозрении на ВПС

- Оценка положения сердца в грудной клетке.
- Оценка крепления фиброзных колец.
- Оценка положения желудочков и предсердий.
- Оценка строения клапанов и подклапанных структур.
- Оценка положения сосудов, впадающих и отходящих от сердца.
- Оценка степени гипертрофии и дилатации.
- Расположение внутренних органов брюшной полости по отношению к сердцу.

Категория А

- ✓ В контролируемых исследованиях у женщин не выявлено риска для плода в первом триместре (и нет доказательств риска в других триместрах).
Возможность повреждающего действия на плод представляется маловероятной.

Категория В

- ✓ Изучение репродукции на животных не выявило риска для плода, а контролируемые исследования у беременных женщин не проводилось или нежелательные эффекты (помимо снижения фертильности) были показаны в экспериментах на животных, но их результаты не подтвердились в контролируемых исследованиях у женщин в I триместре беременности (и нет доказательств риска в других триместрах).

Категория С

- ✓ Изучение репродукции на животных выявило неблагоприятное действие на плод, а адекватных и строго контролируемых исследований у беременных женщин не проводилось, однако потенциальная польза ЛС для беременной, может оправдать его использование. Или исследования на животных и адекватные хорошие контролируемые исследования у беременных женщин не проводились.

Категория D

- ✓ Имеются доказательства риска для плода человека, однако польза применения у беременных женщин может превышать риск (например, если ЛС необходимо в угрожающей жизни ситуации или для лечения тяжелого заболевания, при котором более безопасные препараты не могут быть использованы, или неэффективны).

Категория X

- ✓ Исследования на животных или на людях выявили нарушения развития плода и/или имеются доказательства риска для плода, основанные на опыте применения ЛС у людей. Риск применения у беременных женщин превышает любую возможную пользу. Противопоказаны беременным женщинам и женщинам, которые могут забеременеть.



- ✓ www.fda.gov
- ✓ www.embryotox.de
- ✓ www.safefetus.com

Indication



- **Antipyretic, analgesic**, nonsteroidal anti-inflammatory.
- Can be used in low doses (40-150 mg/day) in **pre-eclampsia**, **intrauterine** growth restriction, **systemic** lupus erythematosus (**SLE**) and **antiphospholipid** antibody syndrome.

Fetal Risk



- In mothers it may cause anemia, antepartum and/or **postpartum hemorrhage**, prolonged **gestation**, prolonged **labor**, dose-related vertigo, **tinnitus**, headache and hyperventilation.
- With low doses, no fetal risk has been reported.
- High doses in the last weeks of pregnancy causes **premature** closure of **ductus arteriosus**, **pulmonary hypertension**, **stillbirth**, and **intrauterine** growth restriction.
- It causes congenital salicylate **intoxication (hypertonia**, agitation, shrill piercing cry, increased reflex **irritability**).
- High dose aspirin near **term** causes bleeding disorders in the newborn with depressed **platelet** function and **purpuric** rash.
- Controversial association with congenital defects such as oral **clefts** and heart defects when used during the 1st **trimester**.
- Questionable effect of high doses aspirin on the IQ of children exposed in utero in the first half of pregnancy.

Breast Feeding



- Excreted into milk in small amounts.
- Should be given cautiously to nursing mothers, because of potential **adverse** effects on infant **platelet** function.

Other Trade Names

- [Aspro](#)
- [Dispril](#)
- [Jusprin](#)
- [Acuprin 81](#)

Food and Drug Administration (FDA)

Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Abciximab	Monoclonal antibody with antithrombotic effects	C	Unknown	Unknown	Inadequate human studies; should be given only if the potential benefit outweighs the potential risk to the fetus.
Acenocoumarol ^a	Vitamin K antagonist	D	Yes	Yes (no adverse effects reported)	Embryopathy (mainly first trimester), bleeding (see further discussion in Section 5 for use during pregnancy).
Acetylsalicylic acid (low dose)	Antiplatelet drug	B	Yes	Well-tolerated	No teratogenic effects known (large datasets).
Adenosine ^b	Antiarrhythmic	C	No	No	No fetal adverse effects reported (limited human data).
Aliskiren	Renin inhibitor	D	Unknown	Unknown	Unknown (limited experience).
Amiodarone	Antiarrhythmic (Class III)	D	Yes	Yes	Thyroid insufficiency (9%), hyperthyroidism, goitre, bradycardia, growth retardation, premature birth.
Ampicillin, amoxicillin, cephalosporins, erythromycin, mezlocillin, penicillin	Antibiotics	B	Yes	Yes	No fetal adverse effects reported.

Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Imipenem, rifampicin, teicoplanin, vancomycin	Antibiotics	C	Unknown	Unknown	Risk cannot be excluded (limited human data).
Aminoglycosides, quinolones, tetracyclines	Antibiotics	D	Unknown	Unknown	Risk to the fetus exists (reserved for vital indications).
Atenolol ^c	β-blocker (class II)	D	Yes	Yes	Hypospadias (first trimester); birth defects, low birth weight, bradycardia and hypoglycaemia in fetus (second and third trimester).
Benazepril ^d	ACE inhibitor	D	Yes	Yes ^e (maximum 1.6%)	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Bisoprolol	β-blocker (class II)	C	Yes	Yes	Bradycardia and hypoglycaemia in fetus.
Candesartan	Angiotensin II receptor blocker	D	Unknown	Unknown; not recommended	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Captopril ^d	ACE inhibitor	D	Yes	Yes ^e (maximum 1.6%)	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Clopidogrel	Antiplatelet drug	C	Unknown	Unknown	No information during pregnancy available.
Colestipol, cholestyramine	Lipid-lowering drugs	C	Unknown	Yes- lowering fat-soluble vitamins	May impair absorption of fat-soluble vitamins, e.g. vitamin K > cerebral bleeding (neonatal).
Danaparoid	Anticoagulant	B	No	No	No side effects (limited human data).

Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Digoxin ^f	Cardiac glycoside	C	Yes	Yes ^e	Serum levels unreliable, safe.
Diltiazem	Calcium channel blocker (class IV)	C	No	Yes ^e	Possible teratogenic effects.
Disopyramide	Antiarrhythmic (class IA)	C	Yes	Yes ^e	Uterus contraction.
Enalapril ^d	ACE inhibitor	D	Yes	Yes ^e (maximum 1.6%)	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Eplerenone	Aldosterone antagonist	-	Unknown	Unknown	Unknown (limited experience).
Fenofibrate	Lipid-lowering drug	C	Yes	Yes	No adequate human data.
Flecainide	Antiarrhythmic (class IC)	C	Yes	Yes ^e	Unknown (limited experience).
Fondaparinux	Anticoagulant	-	Yes (maximum 10%)	No	New drug, (limited experience).
Furosemide	Diuretic	C	Yes	Well tolerated; milk production can be reduced	Oligohydramnion.
Gemfibrozil	Lipid-lowering drug	C	Yes	Unknown	No adequate human data.
Glyceryl trinitrate	Nitrate	B	Unknown	Unknown	Bradycardia, tocolytic.
Heparin (low molecular weight)	Anticoagulant	B	No	No	Long-term application: seldom osteoporosis and markedly less thrombocytopenia than UF heparin.

Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Heparin (unfractionated)	Anticoagulant	B	No	No	Long-term application: osteoporosis and thrombocytopenia.
Hydralazine	Vasodilator	C	Yes	Yes ^e (maximum 1%)	Maternal side effect: lupus-like symptoms; fetal tachyarrhythmias (maternal use).
Hydrochlorothiazide	Diuretic	B	Yes	Yes; milk production can be reduced	Oligohydramnion.
Irbesartan ^d	Angiotensin II receptor blocker	D	Unknown	Unknown	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Isosorbide dinitrate	Nitrate	B	Unknown	Unknown	Bradycardia.
Isradipine	Calcium channel blocker	C	Yes	Unknown	Potential synergism with magnesium sulfate may induce hypotension.
Labetalol	α -/ β -blocker	C	Yes	Yes ^e	Intrauterine growth retardation (second and third trimester), neonatal bradycardia and hypotension (used near term).
Lidocaine	Antiarrhythmic (class IB)	C	Yes	Yes ^e	Fetal bradycardia, acidosis, central nervous system toxicity.
Methyldopa	Central α -agonist	B	Yes	Yes ^e	Mild neonatal hypotension.
Metoprolol	β -blocker (class II)	C	Yes	Yes ^e	Bradycardia and hypoglycaemia in fetus.
Mexiletine	Antiarrhythmic (class IB)	C	Yes	Yes ^e	Fetal bradycardia.
Nifedipine	Calcium channel blocker	C	Yes	Yes ^e (maximum 1.8%)	Tocolytic; s.l. application and potential synergism with magnesium sulfate may induce hypotension (mother) and fetal hypoxia.

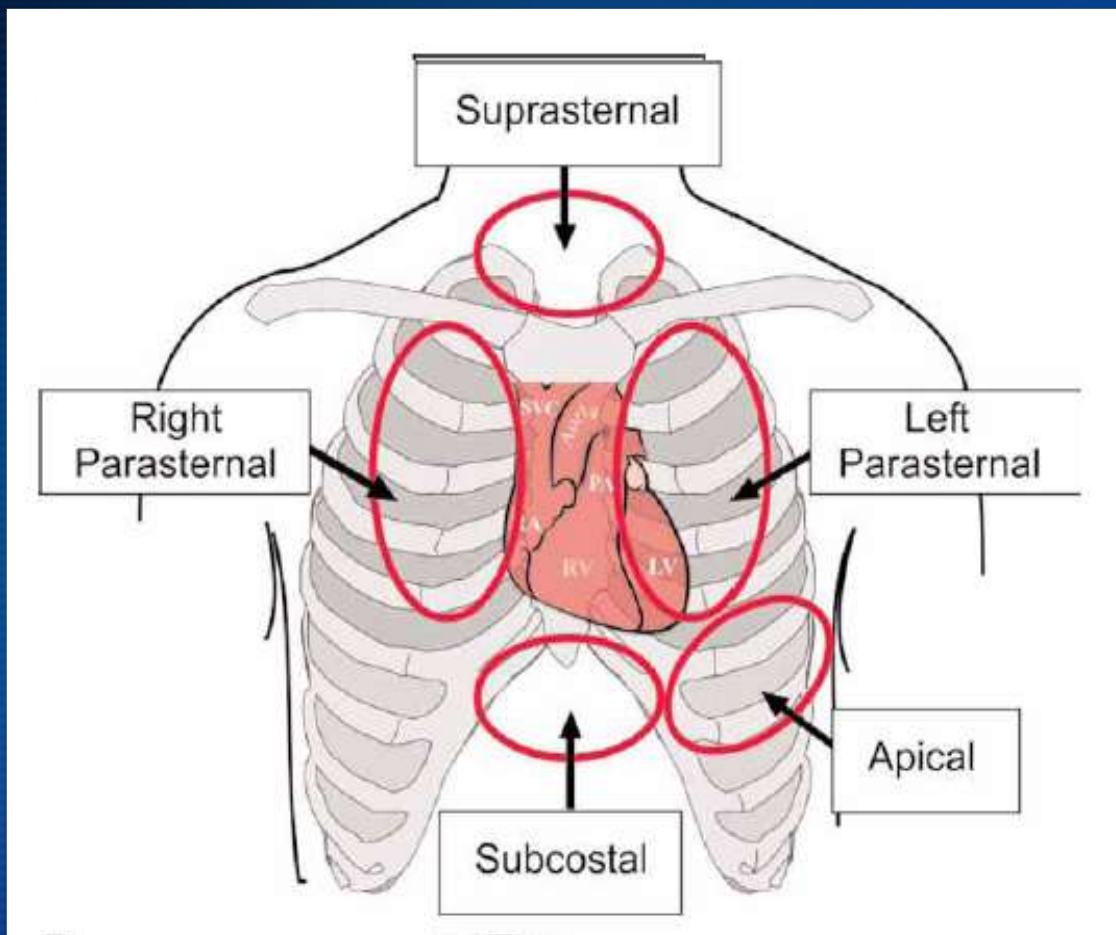


Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Phenprocoumon ^a	Vitamin K antagonist	D	Yes	Yes (maximum 10%), well tolerated as inactive metabolite	Coumarin-embryopathy, bleeding (see further discussion in Section 5 for use during pregnancy).
Procainamide	Antiarrhythmic (class IA)	C	Yes	Yes	Unknown (limited experience).
Propafenone	Antiarrhythmic (class IC)	C	Yes	Unknown	Unknown (limited experience).
Propranolol	β -blocker (class II)	C	Yes	Yes ^e	Bradycardia and hypoglycaemia in fetus.
Quinidine	Antiarrhythmic (class IA)	C	Yes	Yes ^e	Thrombopenia, premature birth, VIII th nerve toxicity.
Ramipril ^d	ACE inhibitor	D	Yes	Yes (maximum 1.6%)	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Sotalol	Antiarrhythmic (class III)	B	Yes	Yes ^e	Bradycardia and hypoglycaemia in fetus (limited experience).
Spironolactone	Aldosterone antagonist	D	Yes	Yes ^e (maximum 1.2%); milk production can be reduced	Antiandrogenic effects, oral clefts (first trimester).
Statins ^g	Lipid-lowering drugs	X	Yes	Unknown	Congenital anomalies.
Ticlopidine	Antiplatelet	C	Unknown	Unknown	Unknown (limited experience).



Drugs	Classification (Vaughan Williams for AA drugs)	FDA category	Placenta permeable	Transfer to breast milk (fetal dose)	Adverse effects
Valsartan ^d	Angiotensin II receptor blocker	D	Unknown	Unknown	Renal or tubular dysplasia, oligohydramnion, growth retardation, ossification disorders of skull, lung hypoplasia, contractures, large joints, anaemia, intrauterine fetal death.
Verapamil oral	Calcium channel blocker (class IV)	C	Yes	Yes ^e	Well tolerated (limited experience during pregnancy).
Verapamil i.v.	Calcium channel blocker (class IV)	C	Yes	Yes ^e	Intravenously use is may be associated with a greater risk of hypotension and subsequent fetal hypoperfusion.
Vernakalant	Antiarrhythmic (class III)	-	Unknown	Unknown	No experience of use in pregnancy.
Warfarin ^a	Vitamin K antagonist	D	Yes	Yes (maximum 10%), well tolerated as inactive metabolite	Coumarin-embryopathy, bleeding (see further discussion in Section 5 for use during pregnancy).

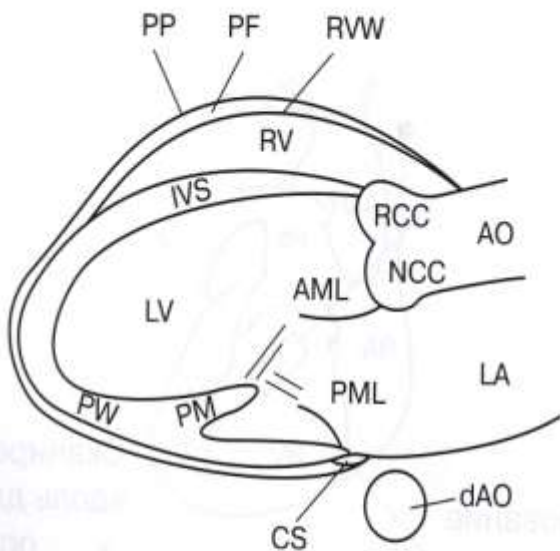
Эхо - окна



Эхо - окна



а

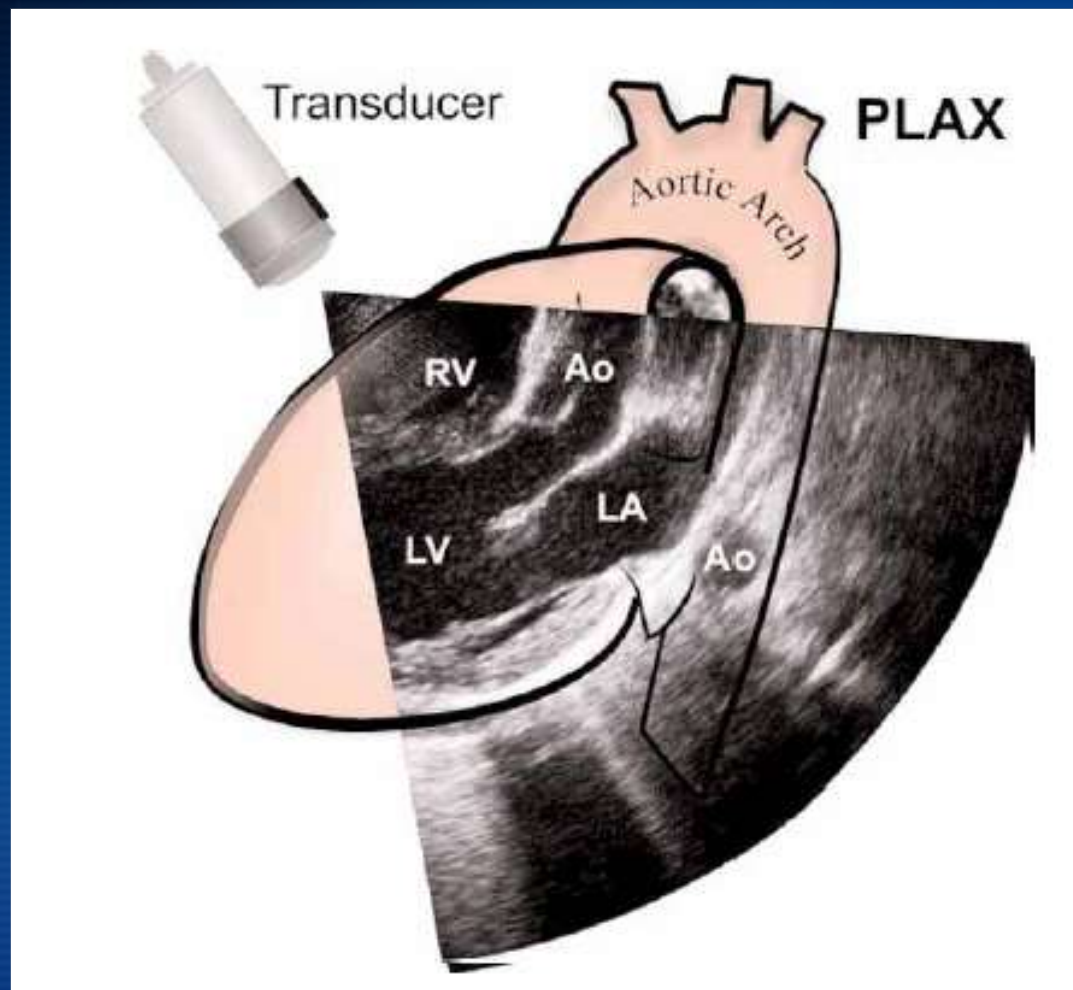


б

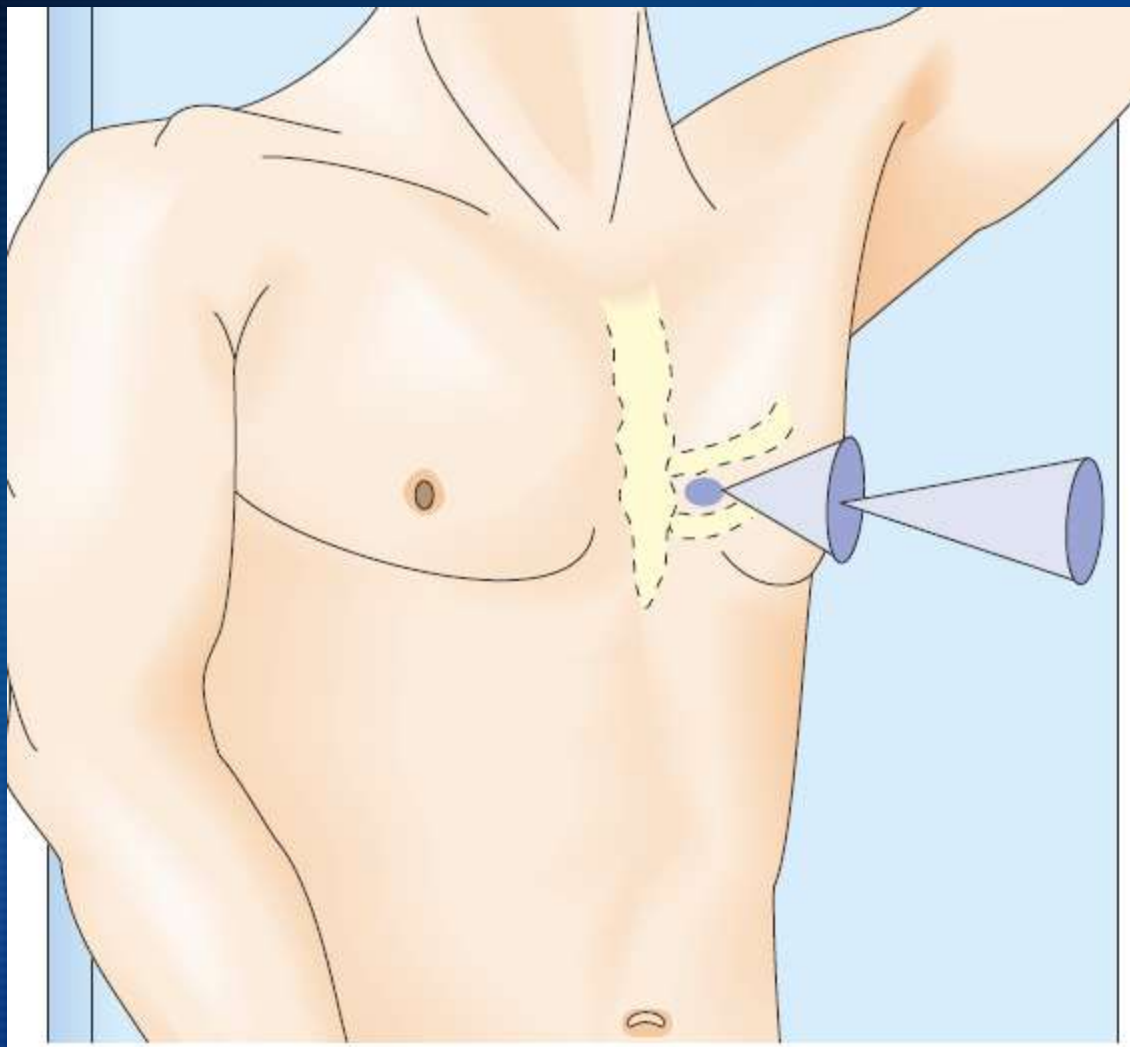


Парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка. Схема (а) и эхограмма (б). PP – париетальный перикард, PF – перикардиальный жир, RVW – стенка правого желудочка, RV – правый желудочек, AO – аорта, RCC – правая коронарная створка аортального клапана, NCC – некоронарная (иногда – левая коронарная) створка аортального клапана, LA – левое предсердие, dAO – грудная нисходящая аорта, AML – передняя створка митрального клапана, PML – задняя створка митрального клапана, IVS – межжелудочковая перегородка, LV – левый желудочек, PM – папиллярная мышца, PW – задняя стенка левого желудочка, CS – коронарный синус.

Эхо - окна



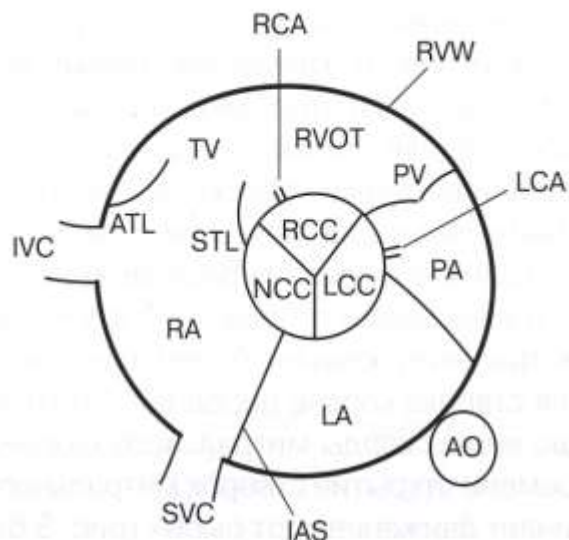
Эхо - окна



Эхо - окна



а

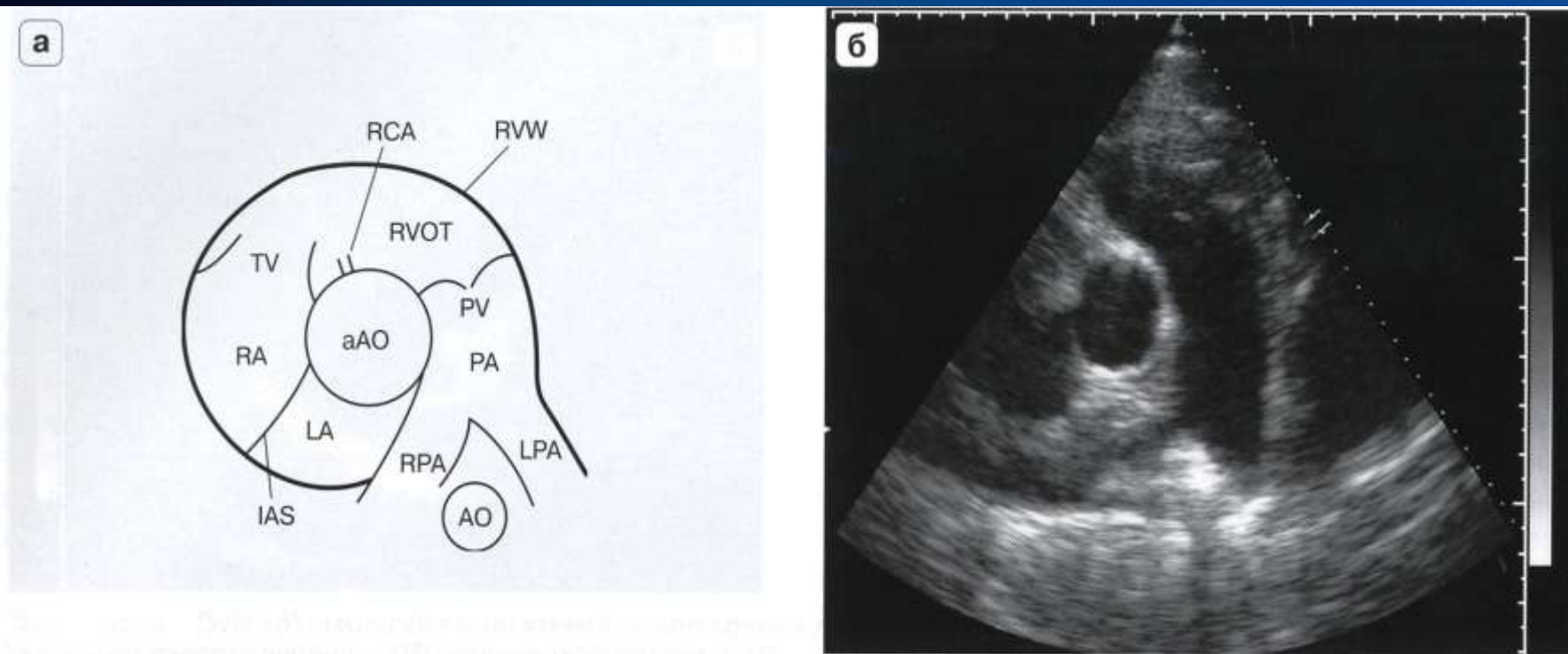


б



Парастеральная позиция короткая ось на уровне концов створок аортального клапана. Схема (а) и эхограмма (б). RVW – стенка правого желудочка, PV – клапан легочной артерии, LCA – левая коронарная артерия, PA – легочная артерия, LA – левое предсердие, AO – аорта, RVOT – выносящий тракт правого желудочка, RCA – правая коронарная артерия, RCC – правая коронарная створка аортального клапана, NCC – некоронарная створка аортального клапана, LCC – левая коронарная створка аортального клапана, TV – трикуспидальный клапан, ATL – передняя створка трикуспидального клапана, STL – септальная створка трикуспидального клапана, IVC – нижняя полая вена, SVC – верхняя полая вена, RA – правое предсердие.

Эхо - окна

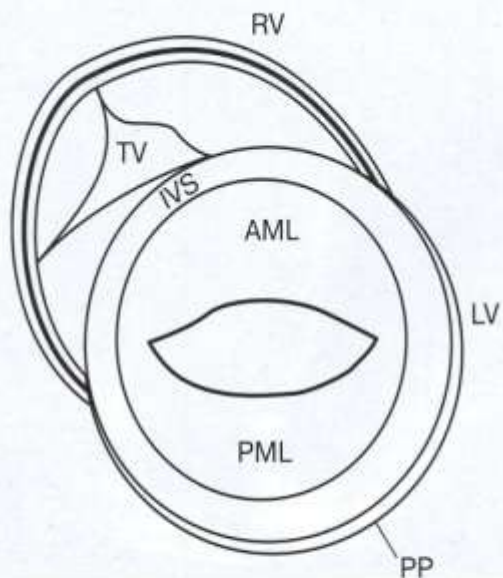


Длинная ось ствола и ветвей легочной артерии. Схема (а) и эхограмма (б). RVW – стенка правого желудочка, PV – клапан легочной артерии, PA – легочная артерия, RPA – правая ветвь легочной артерии, LPA – левая ветвь легочной артерии, LA – левое предсердие, AO – аорта, dAO – дуга аорты, RCA – правая коронарная артерия, TV – трикуспидальный клапан, IAS – межпредсердная перегородка, RA – правое предсердие.

Эхо - окна



a

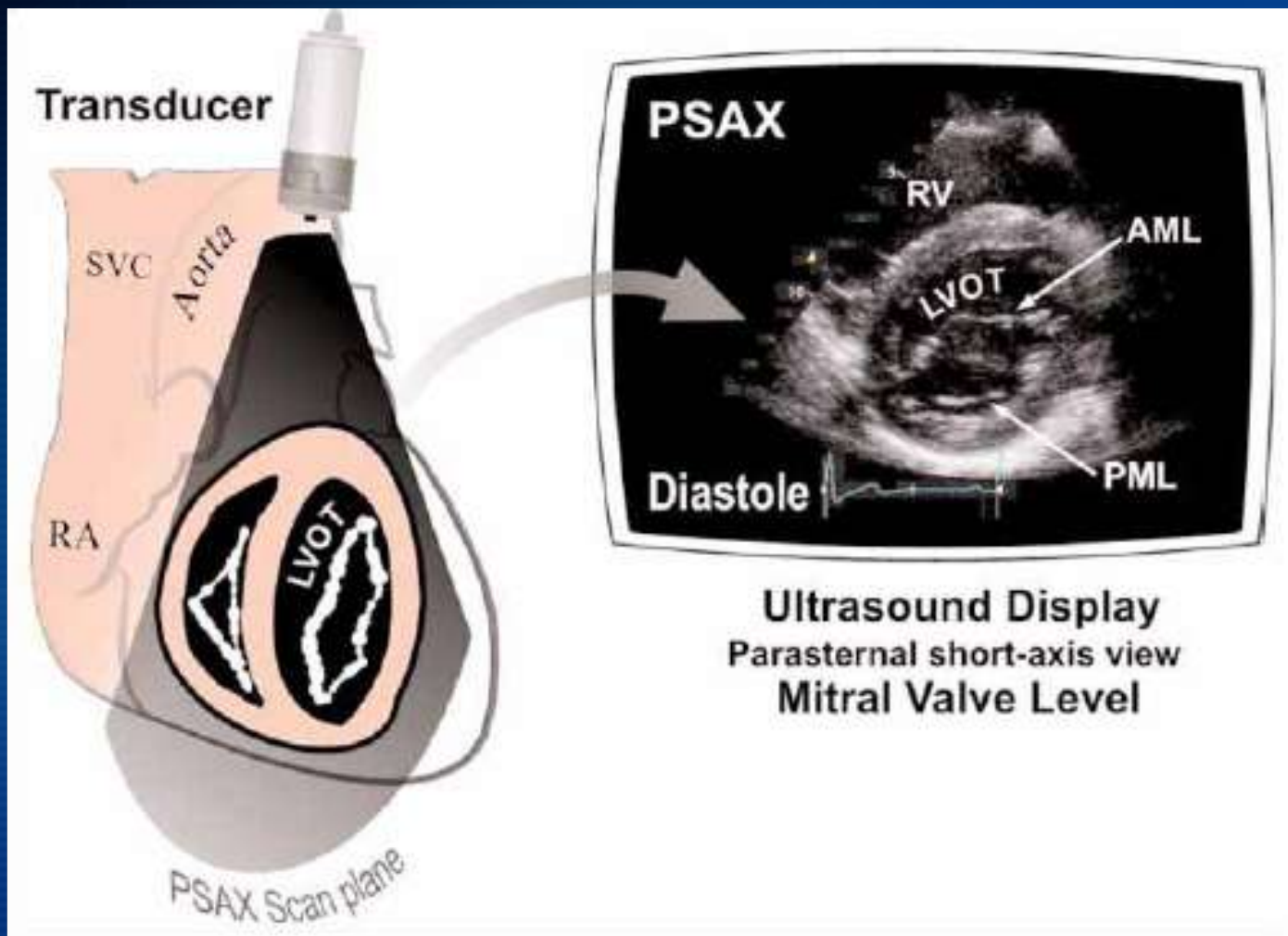


б



Парастеральная позиция, короткая ось на уровне концов створок митрального клапана. Схема (а) и эхограмма (б). RV – правый желудочек, LV – левый желудочек, AML – передняя створка митрального клапана, PML – задняя створка митрального клапана, TV – трикуспидальный клапан.

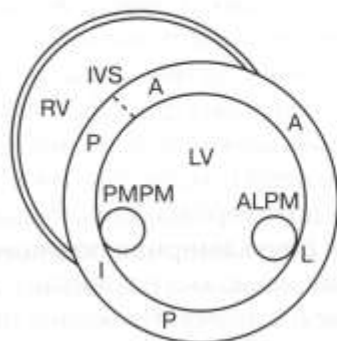
Эхо - окна



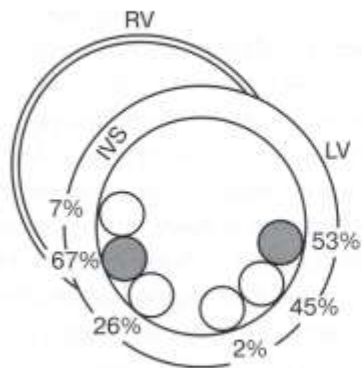
Эхо - окна



а



б

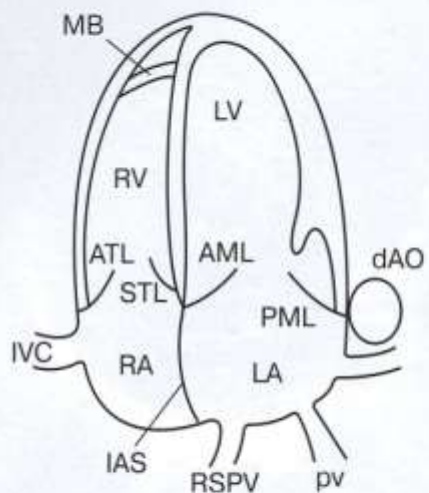


Парастеральная позиция, короткая ось на уровне концов папиллярных мышц. а – схема, б – эхограмма, в – наиболее часто встречающиеся варианты расположения головок папиллярных мышц. RV – правый желудочек, LV – левый желудочек, ALPM – переднелатеральная папиллярная мышца, PMPM – заднемедиальная папиллярная мышца, IVS – межжелудочковая перегородка, А – передний, L – боковой, P – задний, I – нижний сегменты.

Эхо - окна



а



б

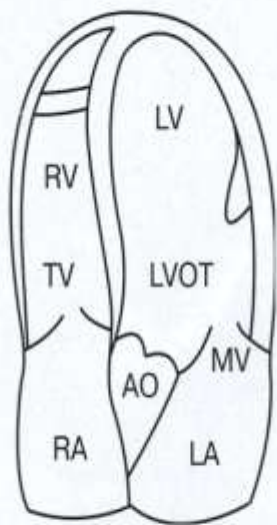


Апикальная четырехкамерная позиция. Схема (а) и эхограмма (б). MB – модераторный пучок правого желудочка, RV – правый желудочек, TV – трикуспидальный клапан, ATL – передняя створка трикуспидального клапана, STL – септальная створка трикуспидального клапана, RA – правое предсердие, IVC – нижняя полая вена, IAS – межпредсердная перегородка, LA – левое предсердие, AO – аорта, MV – митральный клапан, AML – передняя створка митрального клапана, PML – задняя створка митрального клапана, IVS – межжелудочковая перегородка, LV – левый желудочек, RSPV – правая верхняя легочная вена, PV – легочная вена, dAO – грудная нисходящая аорта.

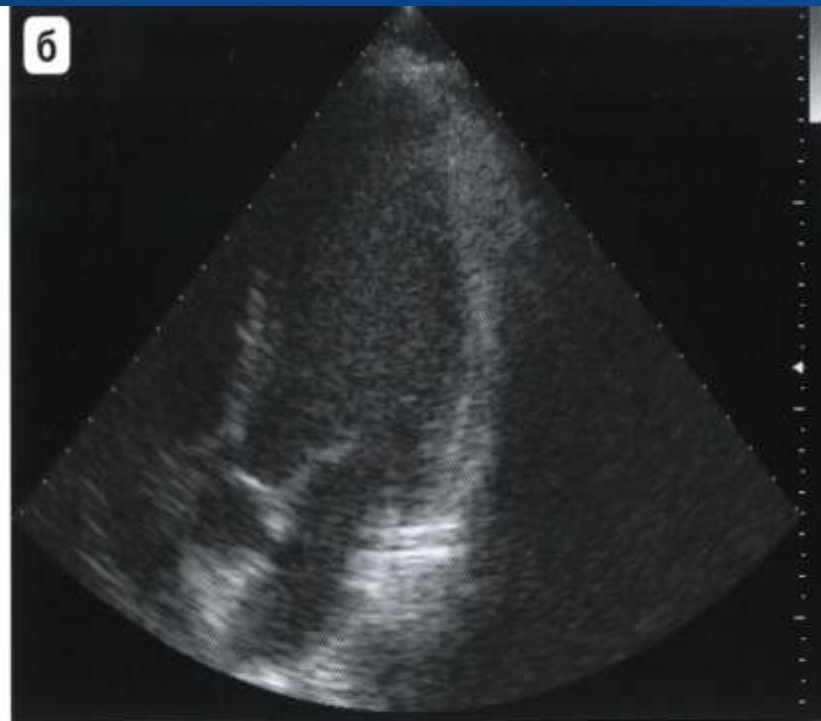
Эхо - окна



а

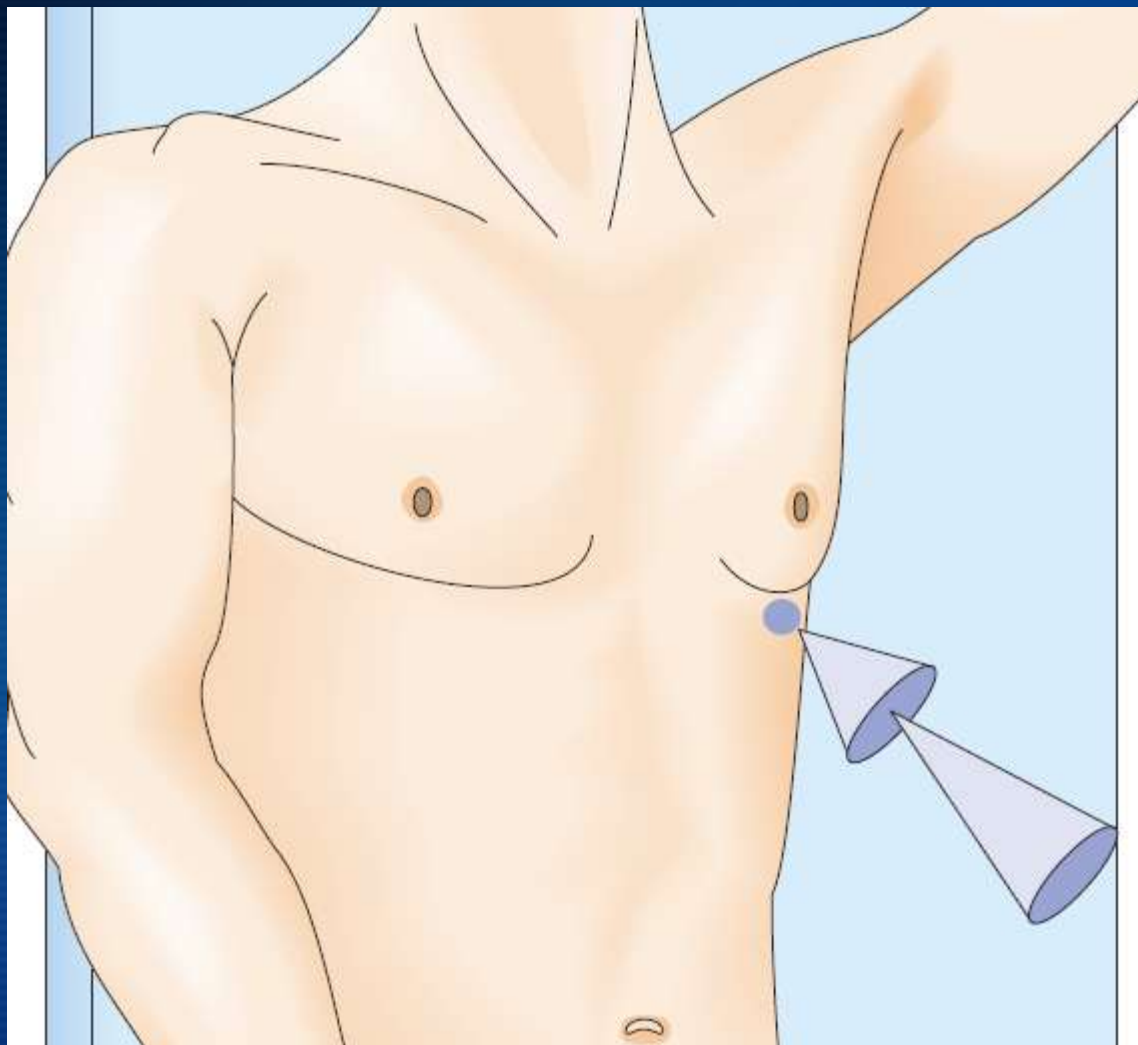


б

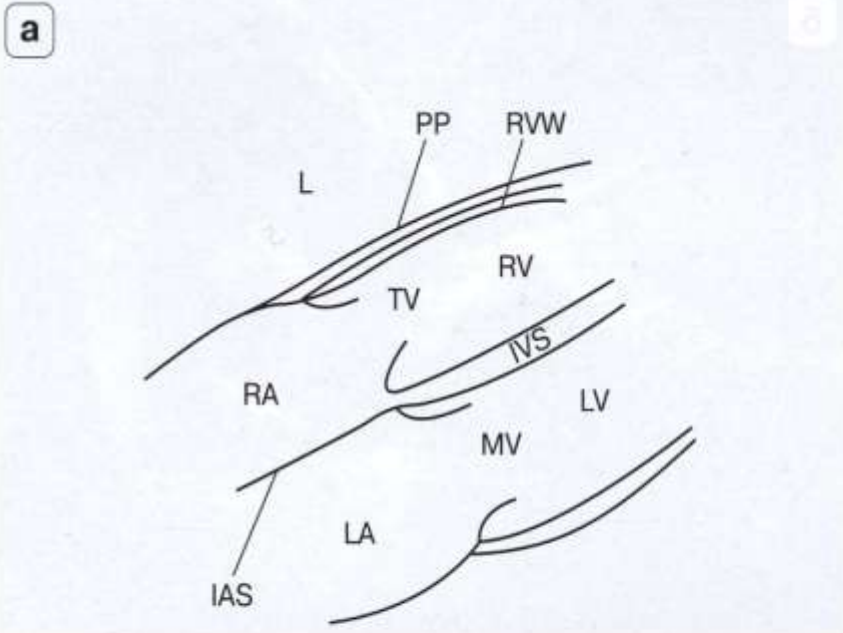


....., Апикальная пятикамерная позиция. Схема (а) и эхограмма (б). RV – правый желудочек, TV – трикуспидальный клапан, RA – правое предсердие, IAS – межпредсердная перегородка, LA – левое предсердие, AO – аорта, MV – митральный клапан, IVS – межжелудочковая перегородка, LV – левый желудочек, LVOT – выносящий тракт левого желудочка.

Эхо - окна

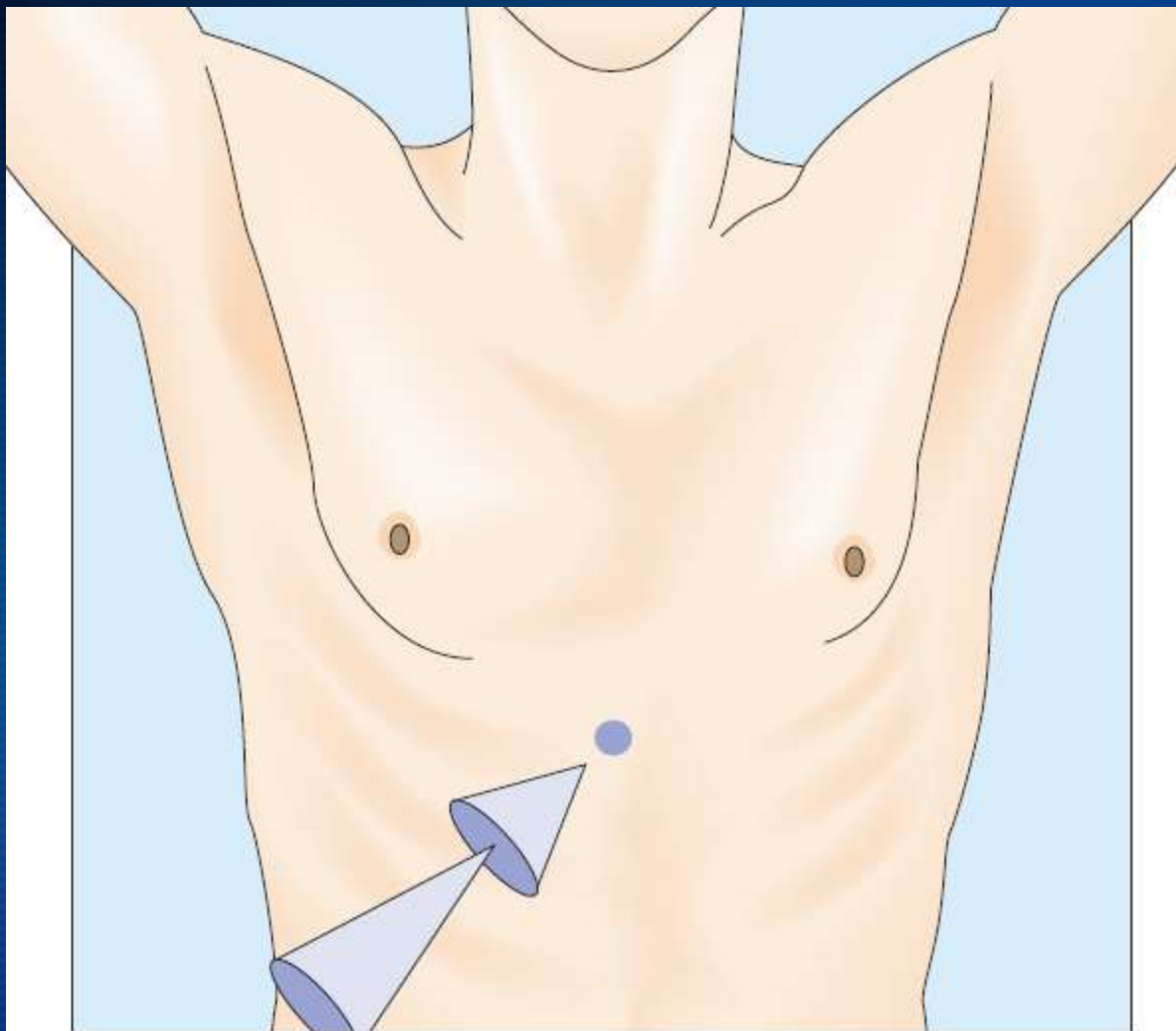


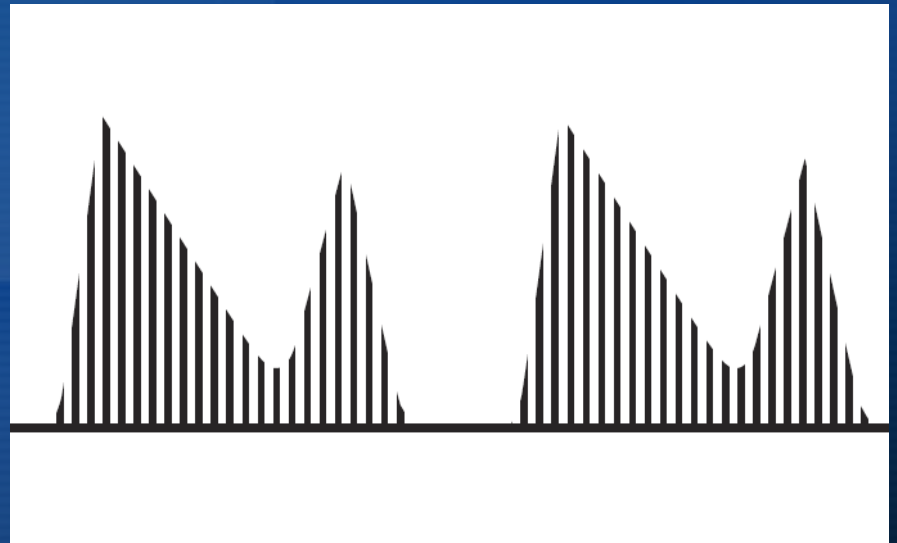
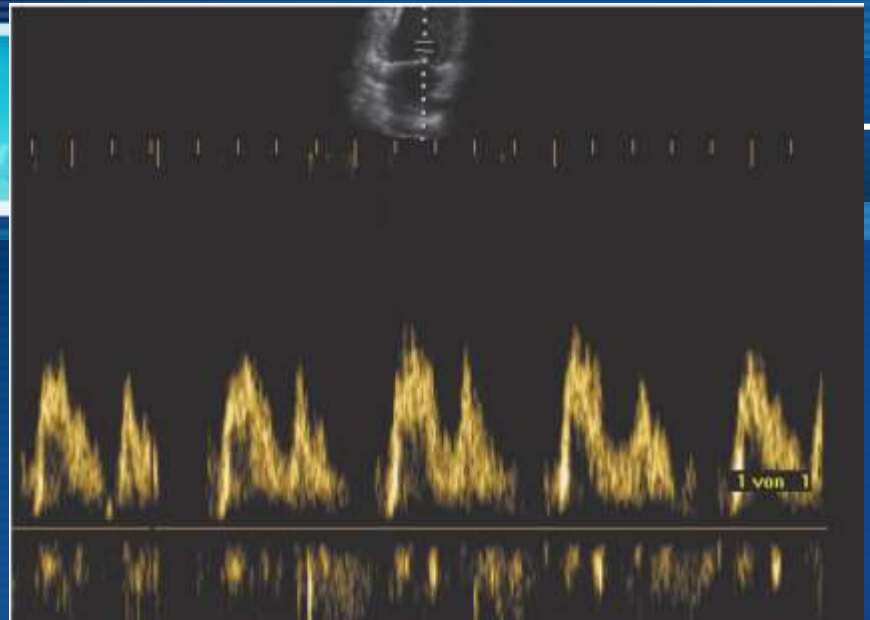
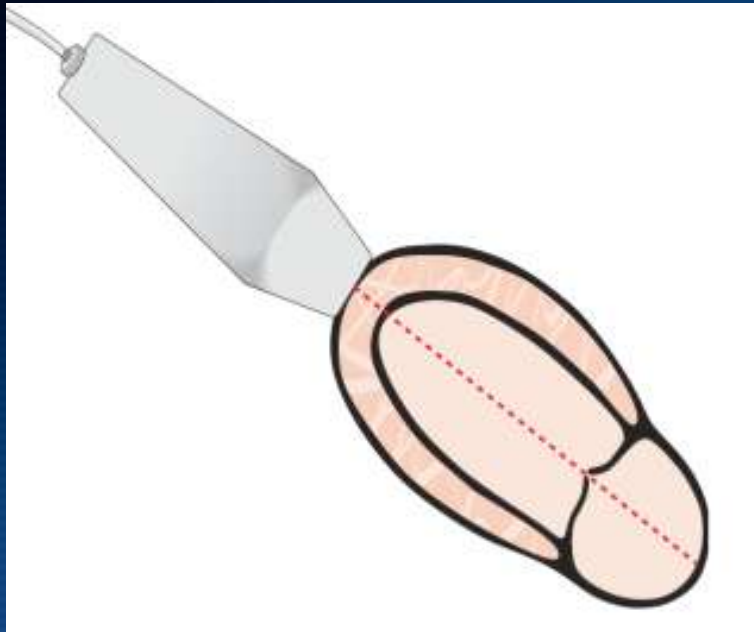
Эхо - окна

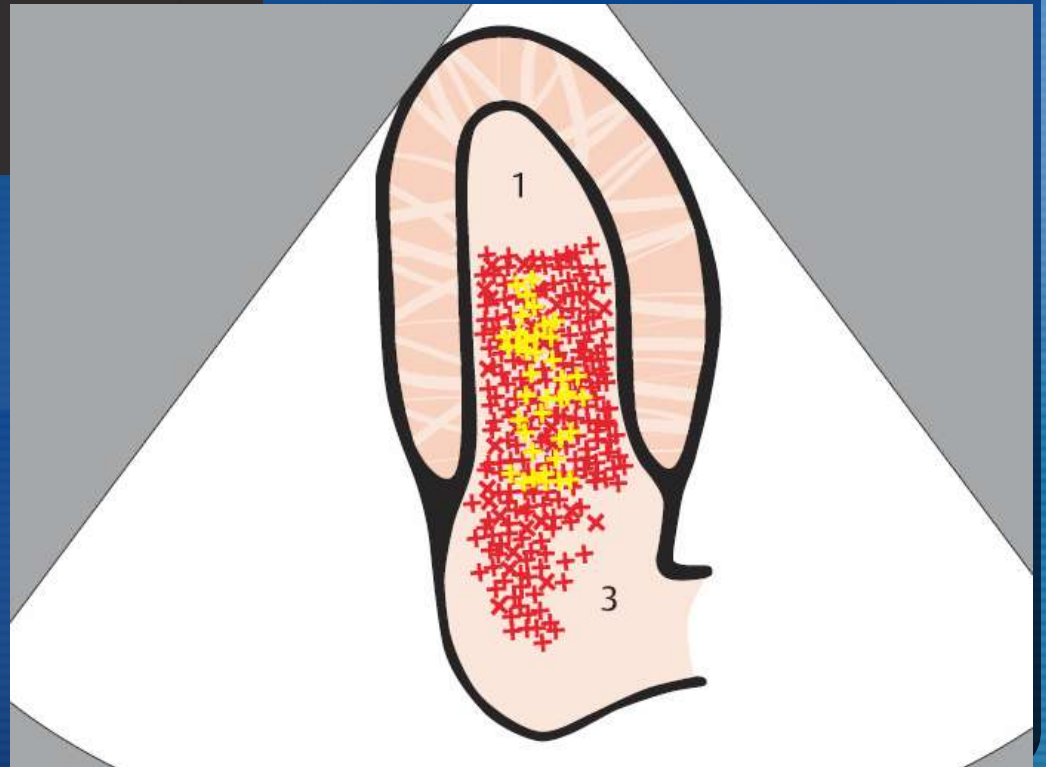
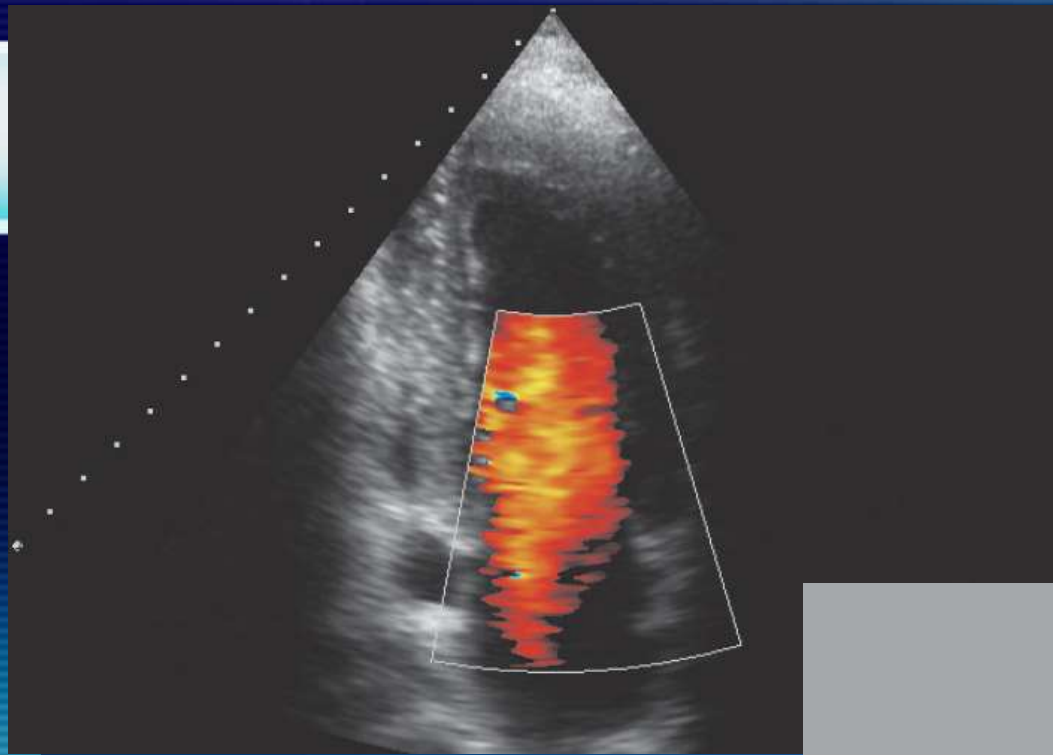


Субкостальная четырехкамерная позиция. Схема (а) и эхограмма (б). PP – париетальный перикард, RVW – стенка правого желудочка, RV – правый желудочек, IVS – межжелудочковая перегородка, LV – левый желудочек, TV – трикуспидальный клапан, MV – митральный клапан, RA – правое предсердие, LA – левое предсердие, IAS – межпредсердная перегородка.


Эхо - окна








Исследование при подозрении на ВПС



- Желудочком называют камеру, к которой относится половина приносящей части, то есть фиброзного кольца атриовентрикулярного клапана.
- Чтобы считать, что артерия отходит от желудочка, нужно чтобы она отходила от него хотя бы наполовину.

Морфологическая принадлежность



- Правое предсердие (ПП):
 - прикрепление евстахиева клапана;
 - короткое толстое ушко;
 - обычно в него впадают полые вены и коронарный синус.
- Левое предсердие (ЛП):
 - заслонка овального окна;
 - длинное вытянутое ушко;
 - обычно в него впадают легочные вены.

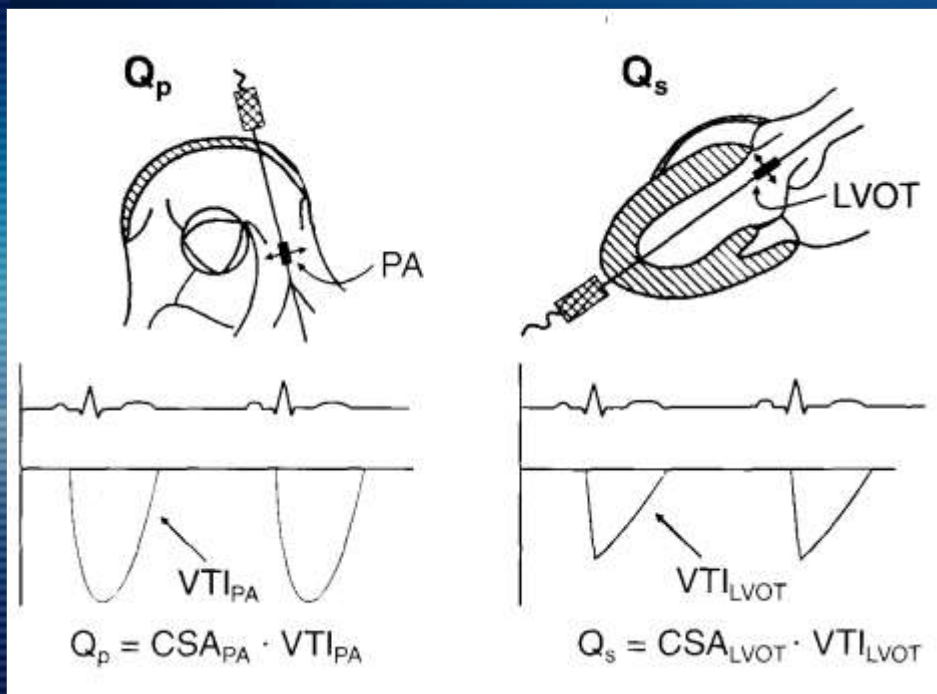
Морфологическая принадлежность



- Правый желудочек (ПЖ):
 - трабекулярная поверхность эндокарда;
 - модераторный тяж;
 - прикрепление хорд атриовентрикулярного клапана к МЖП;
 - трехстворчатый клапан расположен ближе к верхушке;
 - треугольная форма полости.
- Левый желудочек (ЛЖ):
 - гладкая поверхность межжелудочковой перегородки (МЖП);
 - две сосочковые мышцы;
 - овальная форма полости;
 - двухстворчатый митральный клапан с относительно более базальным прикреплением

Qp:Qs

- Отношение легочного кровотока к системному $Q_p:Q_s$ – параметр для характеристики внутрисердечного сброса крови.



Для доплеровского измерения объема кровотока производится умножение интеграла линейной скорости кровотока через клапан на площадь его поперечного сечения.

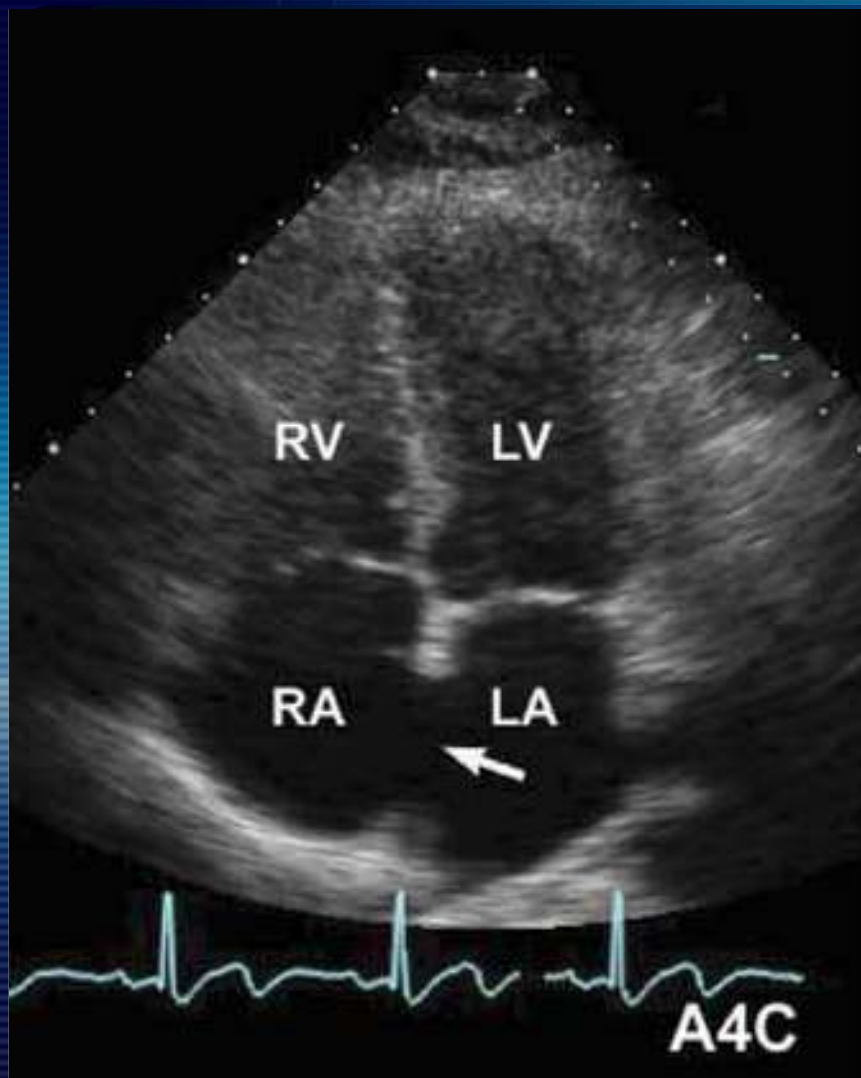
Q_p – легочный кровоток; Q_s – системный кровоток.



- Смешанные пороки характеризуются нарушением отграничения между легочным и системным кровотоком. Соотношение легочного и системного кровотока (Q_p/Q_s) зависит не от размеров шунта, а от сосудистого сопротивления или степени обструкции выносящих трактов желудочков.



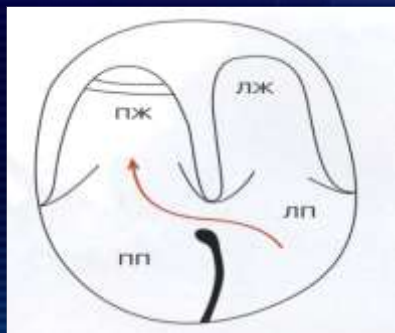
Пороки с шунтированием крови.



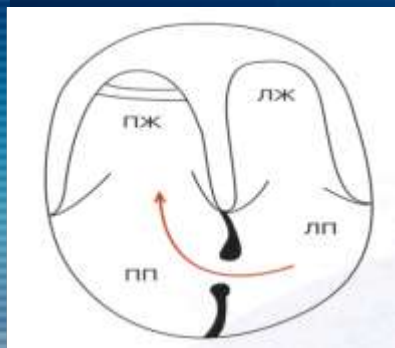
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

- Частота – от 5% до 10% от всех врожденных пороков сердца у взрослых.
До 22% у детей.

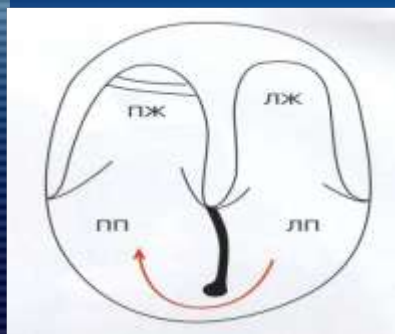
ДМПП



■ *Osteum primum* (первичный ДМПП, низкий ДМПП или неполный АВ канал).



■ *Osteum secundum* (вторичный ДМПП, дефект средней трети МПП или средний ДМПП).



■ *Sinus venosus* (высокий ДМПП).

ДМПП

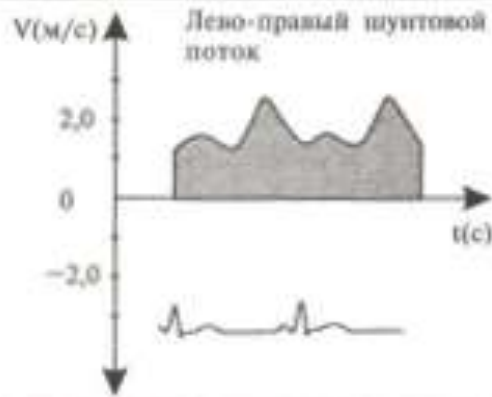
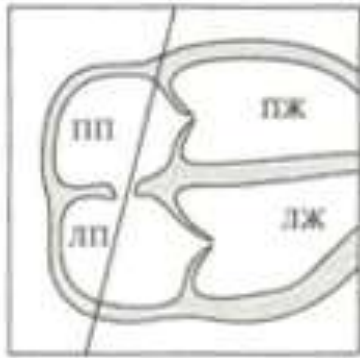


Эхопризнаки ДМПП



- Прерывание эхосигнала в области дефекта и наличие краев дефекта.
- «Т» признак.
- Дилатация правых отделов сердца и признаки легочной гипертензии.
- Гипертрофия стенки правого желудочка.
- Турбулентный систолодиастолический поток шунтирования крови через ДМПП в режимах цветового и импульсного доплера.
- Патологическое движение МПП.

СW-
доплер



■ Цветовой доплер.

- определить направление потоков через МК и АоК;
- поиск цветного турбулентного потока вблизи МПП;
- выявление и полуколичественная оценка ТР и ЛР.

■ РW- доплер, СW- доплер.

- поиск патологического потока вблизи МПП;
- выявление лево-правого шунта, а после формирования синдрома Эйзенменгера – право-левого шунта, возможно переменное шунтирование;
- определение объема шунта $Q_p:Q_s$.

Первичный ДМПП



- ✓ беременность противопоказана.
- ✓ До 12 нед. искусственный аборт.
- ✓ Абдоминальное преждевременное родоразрешение.
- ✓ В случае беременности периодическая госпитализация, лечение СН.
- ✓ Родоразрешение предпочтительнее через естественные родовые пути с исключением потуг, при наличии высокой легочной гипертензии возможно кесарево сечение.

Вторичный ДМПП



- ✓ При неосложненном вторичном ДМПП вынашивание беременности и роды не противопоказаны.
- ✓ При осложненном — тактика зависит от характера и выраженности осложнений.

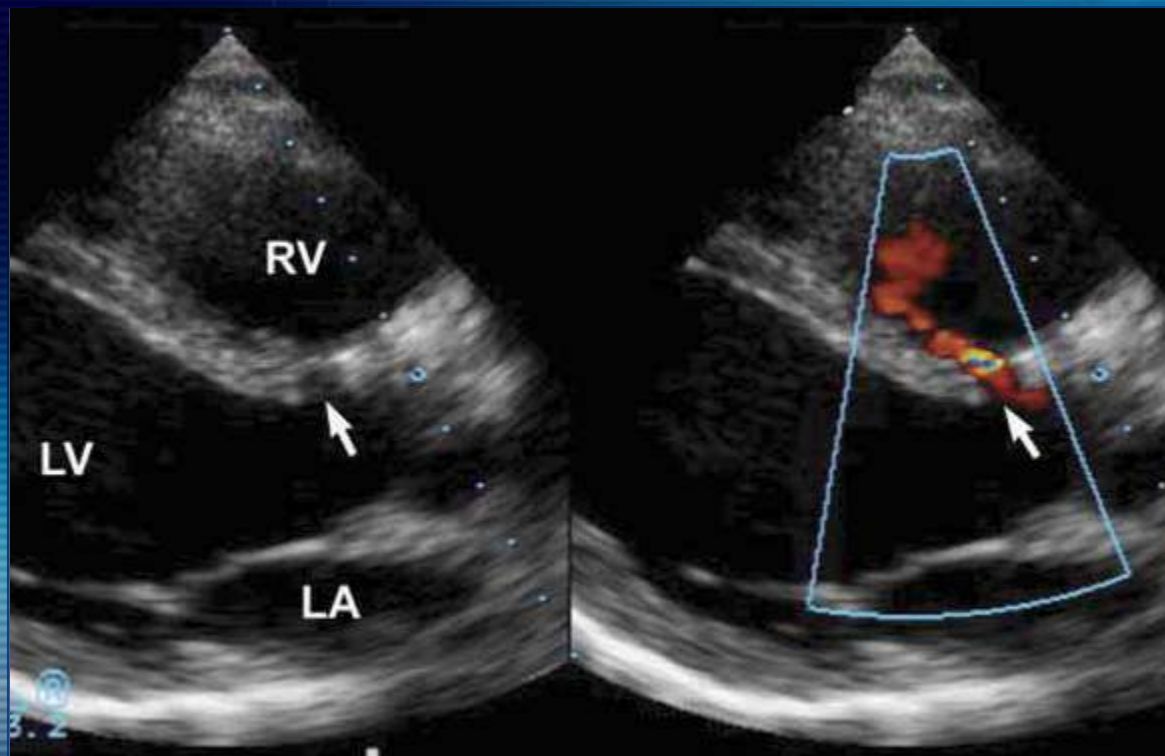
Синдром Лютембаше



- ✓ Комбинация врожденного ДМПП с врожденным митральным стенозом.
- ✓ Срок выживания зависит от размера дефекта и степени митрального стеноза.

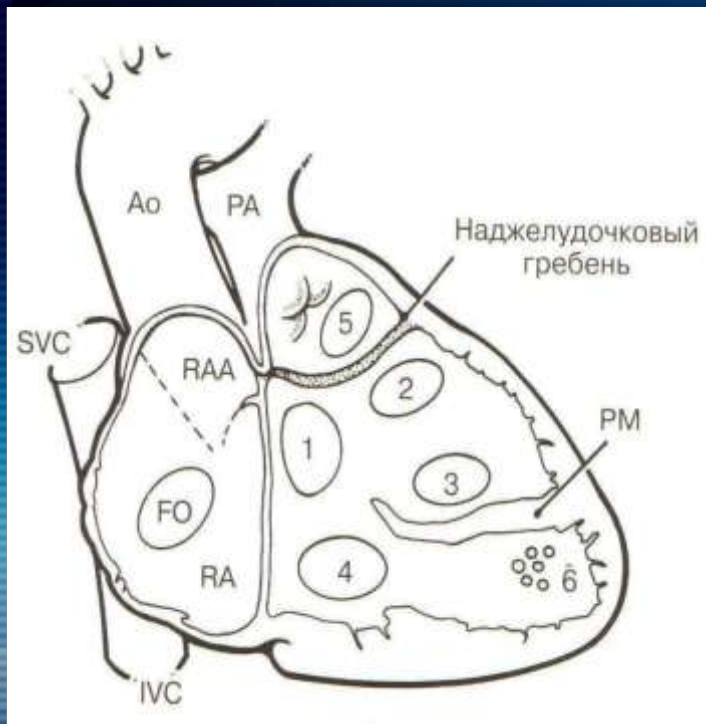
Синдром Лютембаше

- Выявить увеличение ЛП, митральный стеноз и ДМПП можно при обычном ЭхоКГ исследовании в В-режиме .
- Необходимо исследование МПП с помощью цветового и РW-доплера с целью выявления ускоренного турбулентного потока, после выявления дефекта – применение CW-доплера.
- Расчет объёма шунта методом Q_p/Q_s .
- Определение $DP_{\text{макс}}$ и $DP_{\text{ср}}$, а также времени полураспада градиента давлений на МК с помощью CW-доплера.



Дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

- Частота – до 10% от всех врожденных пороков сердца у взрослых. Около 25% от всех ВПС у детей.



1. Мембранозная межжелудочковая перегородка (МЖП).
2. МЖП области оттока.
3. Трабекулярная перегородка.
4. Перегородка области притока.
5. Субартериальный отдел.
6. Дистальные множественные дефекты типа «швейцарского сыра».



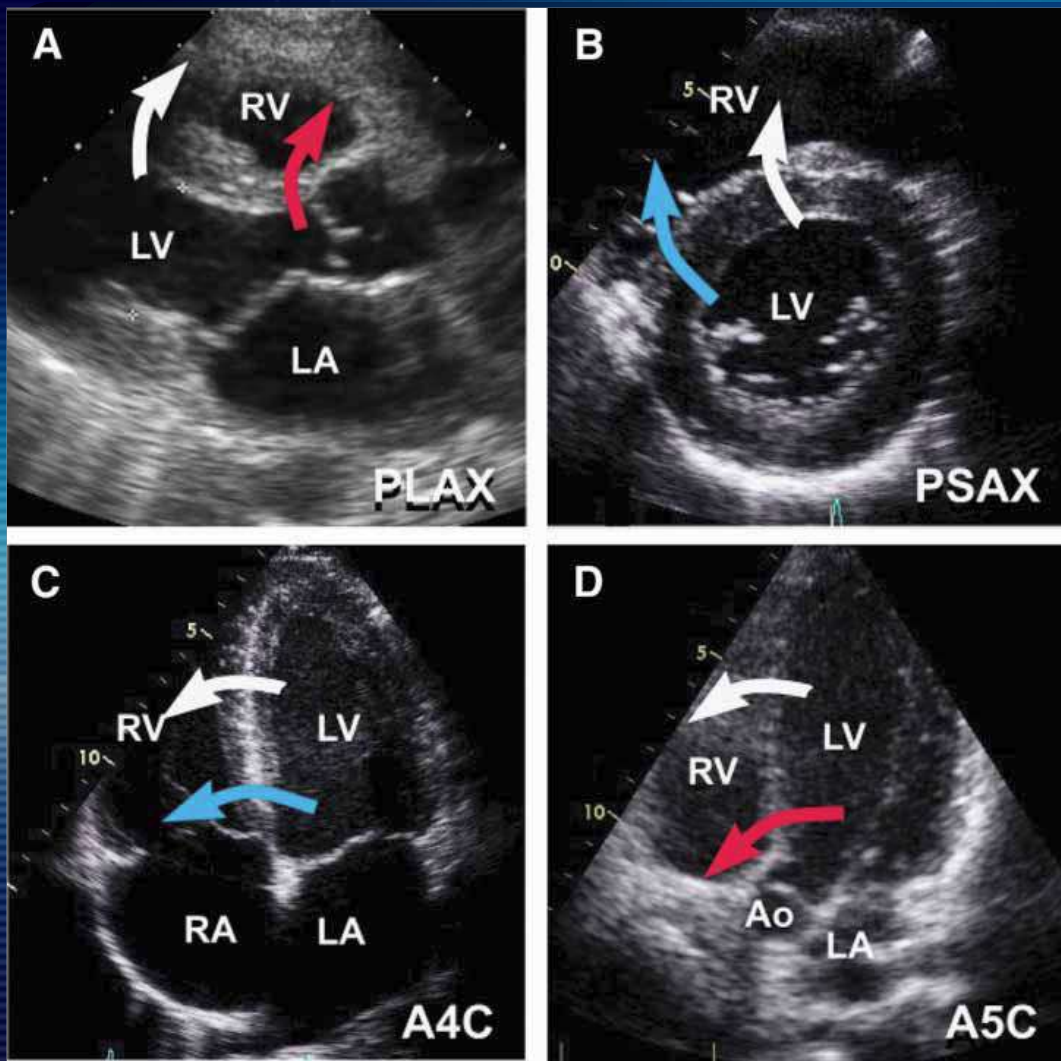
Перимембранозные дефекты МЖП – 70 - 80% всех дефектов. Часто закрываются самостоятельно. Редко сочетаются с другими ВПС. Обычно распространяются на надгребневую часть перегородки.

Мышечные (трабекулярные) дефекты – 5 - 10%, могут быть одиночными или множественными типа «швейцарского сыра».

Дефекты приносящей части МЖП – 5 – 8%. Представляют собой часть АВ канала. Сочетаются с пороками АВ клапанов. Редко закрываются самостоятельно. Часто встречаются при синдроме Дауна.

Надгребневые (субаортальные) дефекты – 5 – 7%. Располагаются непосредственно под аортальным клапаном. Могут приводить к аортальной недостаточности.

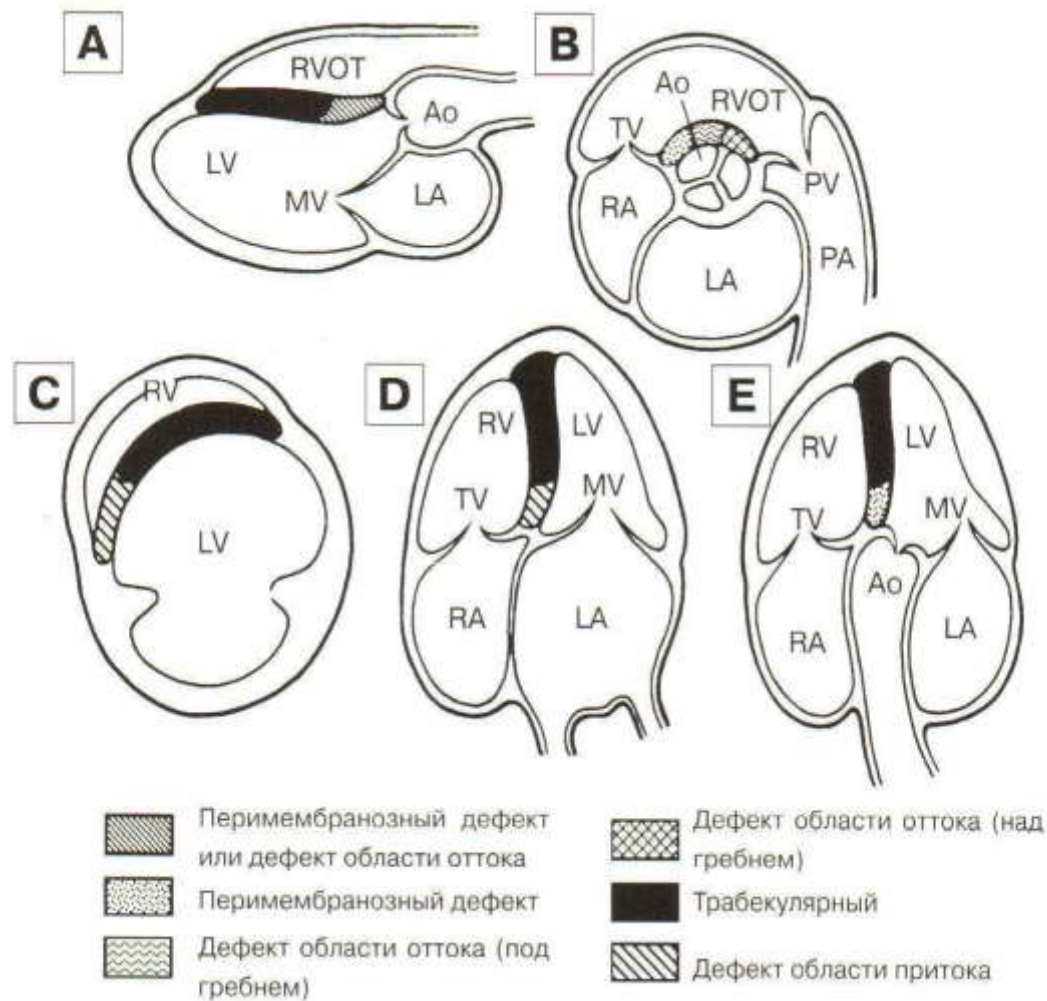
ДМЖП



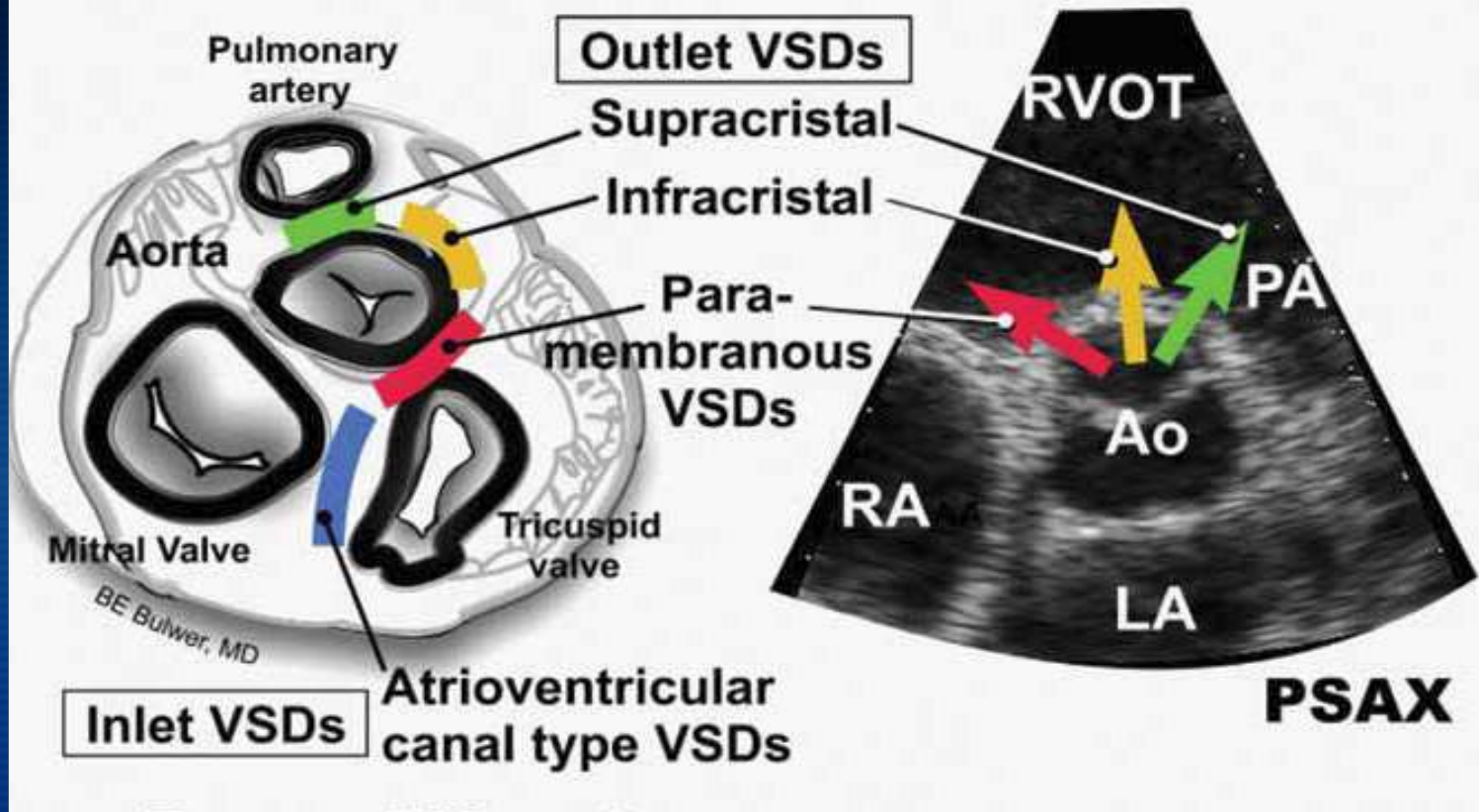
Рекомендованные
эхокардиографические
доступы для
визуализации
ДМЖП.



Схема локализации различных типов ДМЖП.



Ventricular Septal Defects





■ **Цветовой доплер.**

- определить направление потоков через МК и АоК;
- поиск цветного турбулентного потока вблизи МЖП;
- выявление и полуколичественная оценка ТР и ЛР.

■ **PW- доплер, CW- доплер.**

- поиск патологического потока вблизи МЖП;
- выявление лево-правого шунта, а после формирования синдрома Эйзенменгера – право-левого шунта, возможно переменное шунтирование;
- определение легочной гипертензии;
- определение объема шунта $Q_p:Q_s$.
- расчет градиента давлений между ПЖ и ЛЖ.



Тактика при беременности

- ✓ При высоком ДМЖП тактика зависит от степени легочной гипертензии и стадии СН.
- ✓ При незначительной легочной гипертензии и СН I ст. (I ФК по NYHA) беременность не противопоказана, роды проводят через естественные родовые пути (с исключением потуг).

Тактика при беременности

- ✓ При умеренной и высокой легочной гипертензии, СН III-IV ФК (NYHA) беременность противопоказана.
- ✓ В случае беременности практически на весь гестационный период рекомендуется стационарное лечение, показано абдоминальное родоразрешение. После родов может возникнуть парадоксальная системная эмболия.