



Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и
кардиохирургии МОЗ Украины

Кафедра кардиологии и функциональной диагностики НМАПО

Врожденные пороки сердца

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.

Исследование при подозрении на ВПС



- Оценка положения сердца в грудной клетке.
- 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.

PHILIPS Kononenko, Sacha 13/10/2008 14:45:02 T150.6 MI 1.3

2y9mon

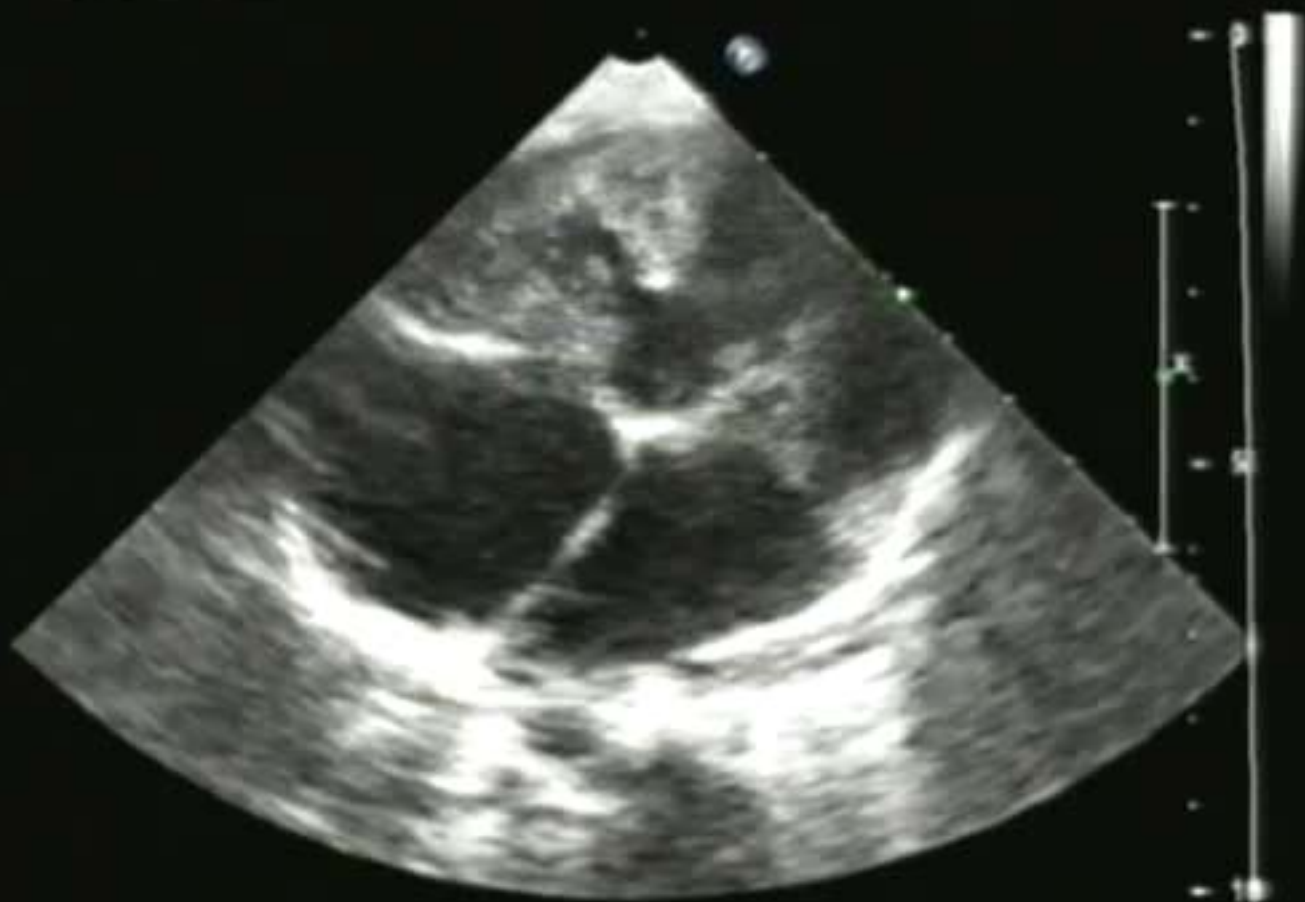
Ukrainian Childrens Cardl SB-3/PEDS

FR 39Hz
10cm

3:15:44

M3

22
81%
C 00
P Low
HGen



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):
 - длинное вытянутое ушко;
 - обычно в него впадают легочные вены.

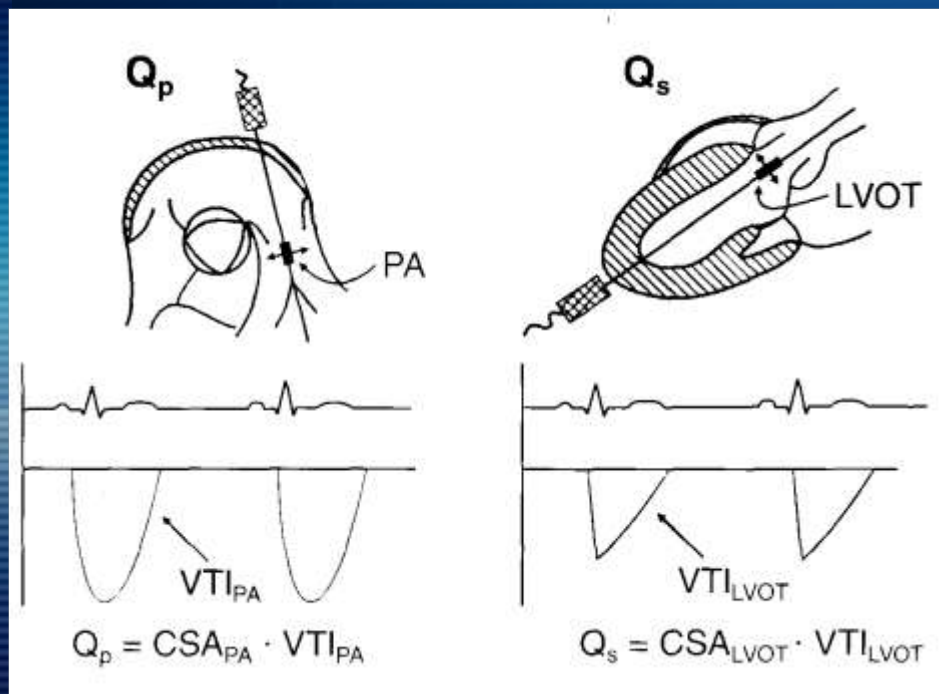
Морфологическая принадлежность



- 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 Qp:Qs – параметр для характеристики внутрисердечного сброса крови.



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

Qp – легочный кровоток; Qs – системный кровоток.



Выбор места исследования кровотока для определения объема внутрисердечного сброса крови

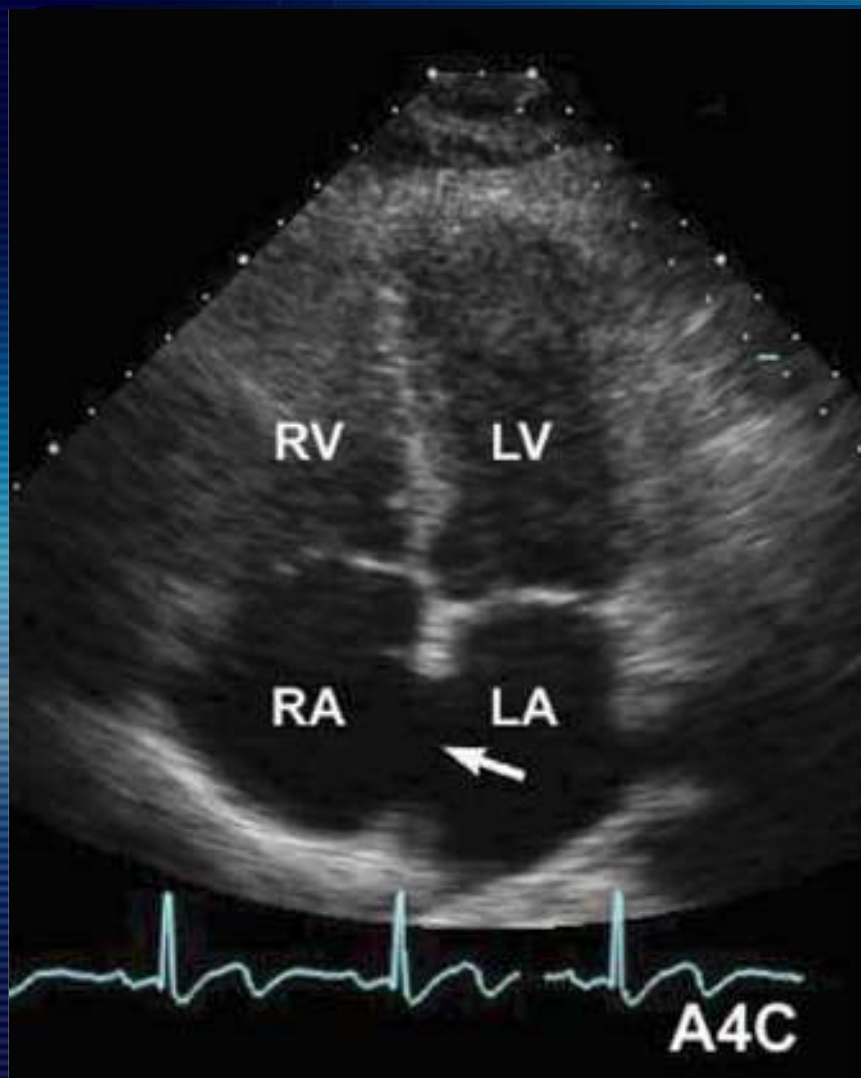
Дефект межпредсердной перегородки	Qp: трехстворчатый клапан, легочной ствол. Qs: митральный клапан, аорта.
Дефект межжелудочковой перегородки	Qp: митральный клапан, легочной ствол. Qs: трехстворчатый клапан, аорта.
Открытый артериальный проток	Qp: митральный клапан, аорта. Qs: трехстворчатый клапан, легочной ствол.



- 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.



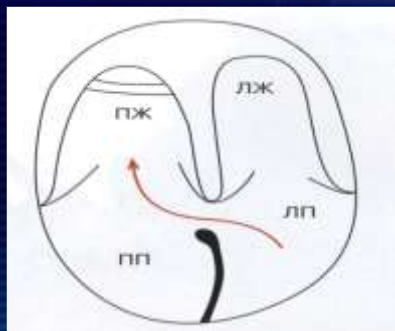
Пороки с шунтированием крови.



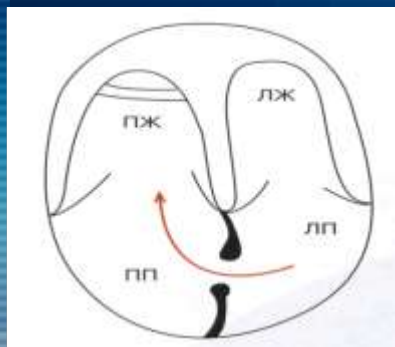
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)

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

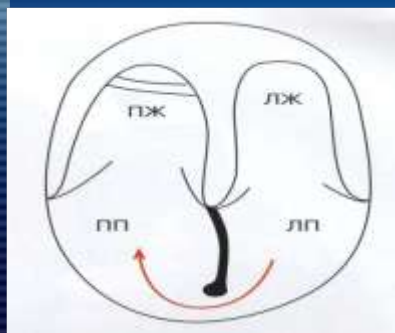
ДМПП



■ *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

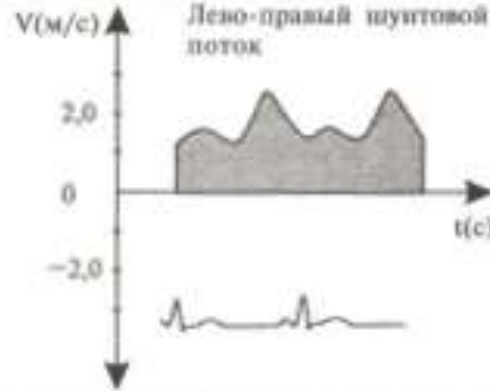
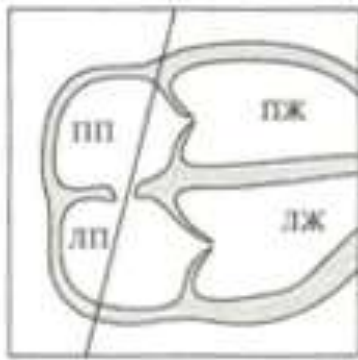


Эхопризнаки ДМПП



- 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 $Q_p:Q_s$.

Синдром Лютембаше

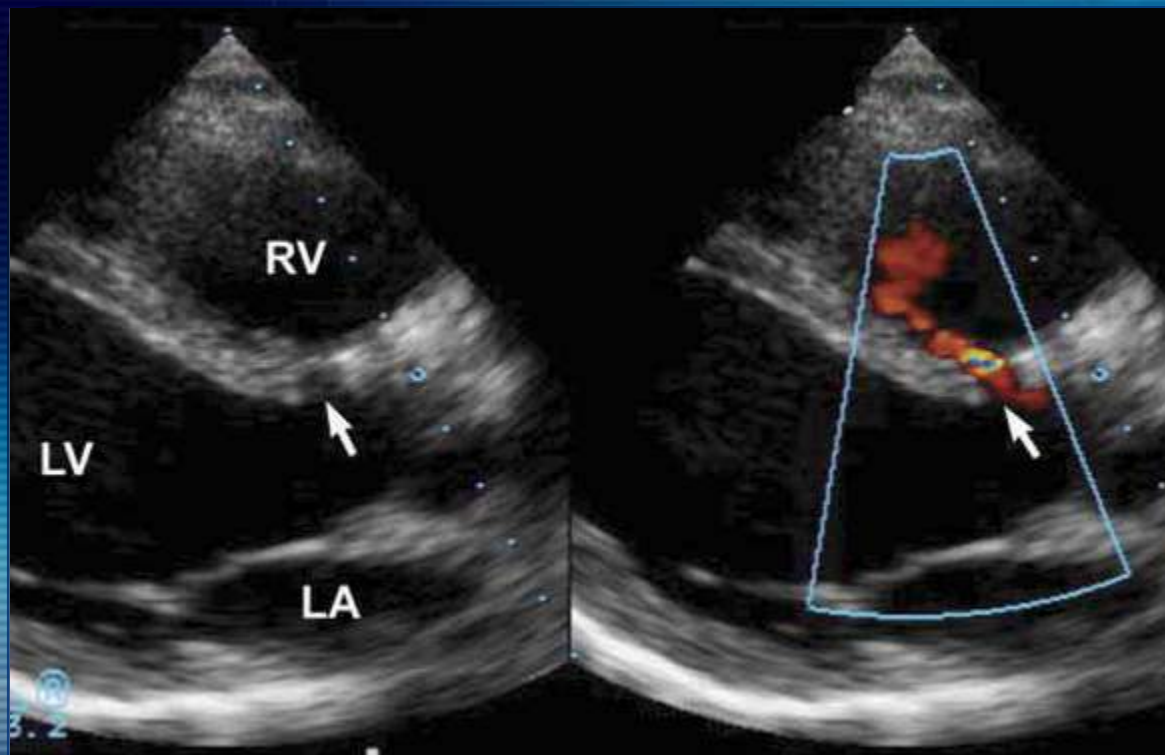


- Комбинация врожденного ДМПП с врожденным митральным стенозом .
- Усиление лево-правого шунта из-за наличия сопутствующего митрального стеноза и одновременная перегрузка ЛП, вследствие чего возникает нормализация градиентов на МК.
- Срок выживания зависит от размера дефекта и степени митрального стеноза.

Синдром Лютембаше

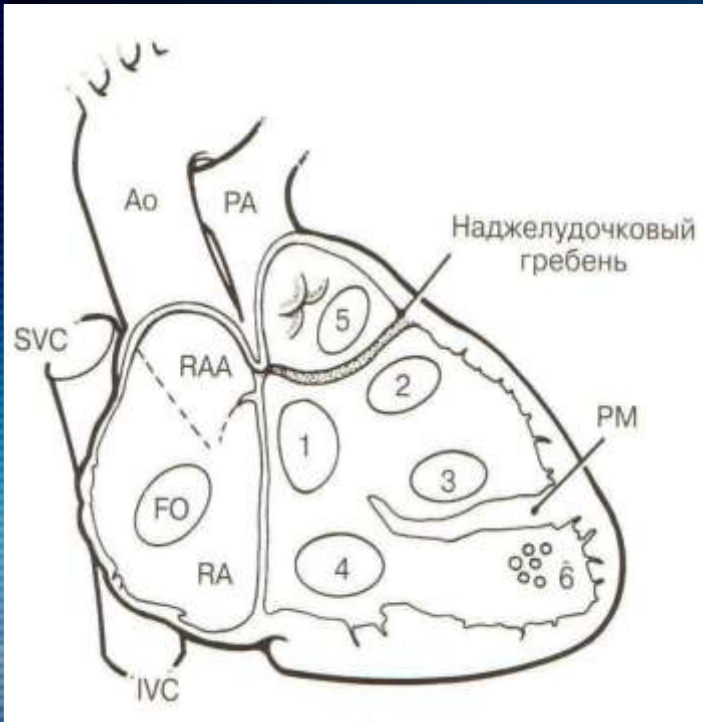


- Выявить увеличение ЛП, митральный стеноз и ДМПП можно при обычном ЭхоКГ исследовании в В-режиме .
- Необходимо исследование МПП с помощью цветового и РW-доплера с целью выявления ускоренного турбулентного потока, после выявления дефекта – применение СW-доплера.
- Расчет объёма шунта методом Q_p/Q_s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

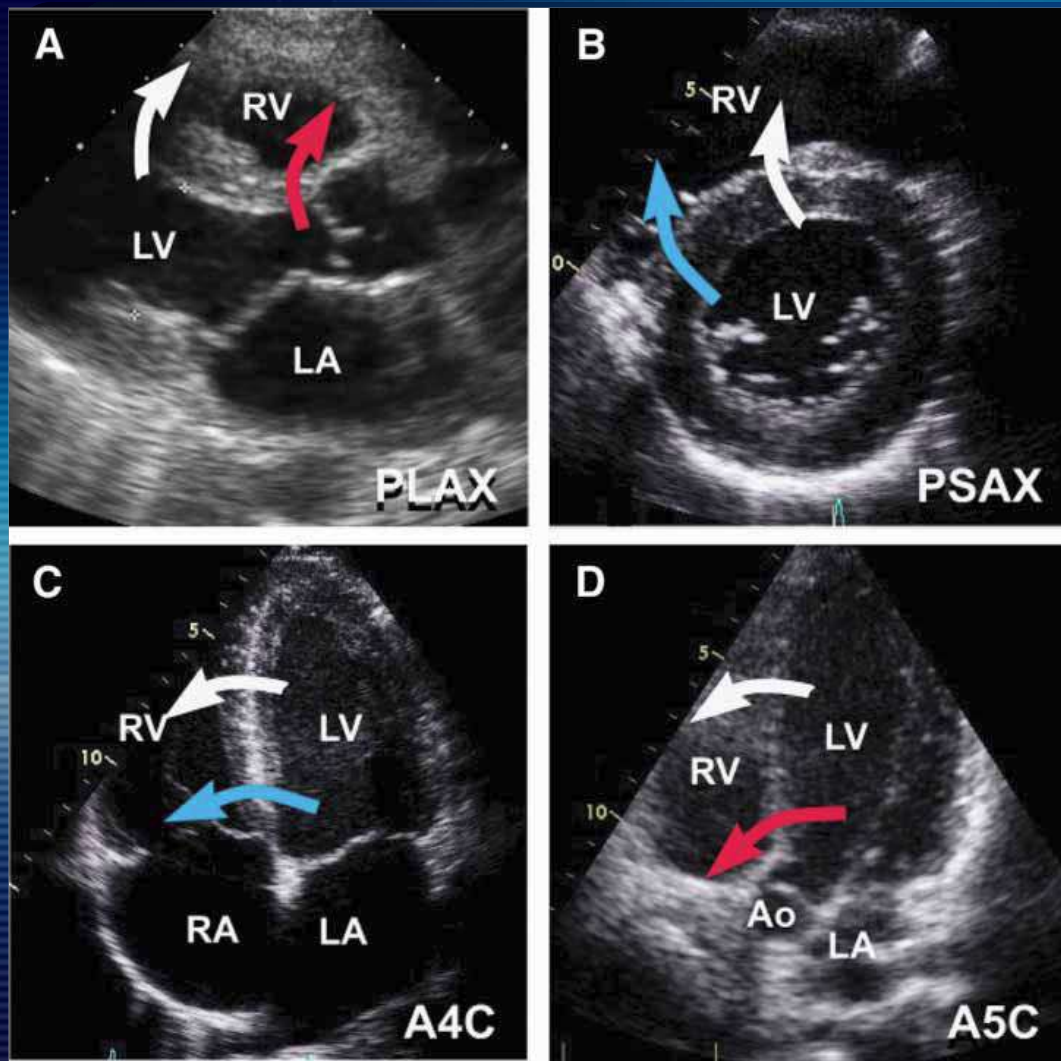


Перимембранозные дефекты МЖП – 70 - 80% всех дефектов. Часто закрываются самостоятельно. Редко сочетаются с другими ВПС. Обычно распространяются на надгребневую часть перегородки.

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.

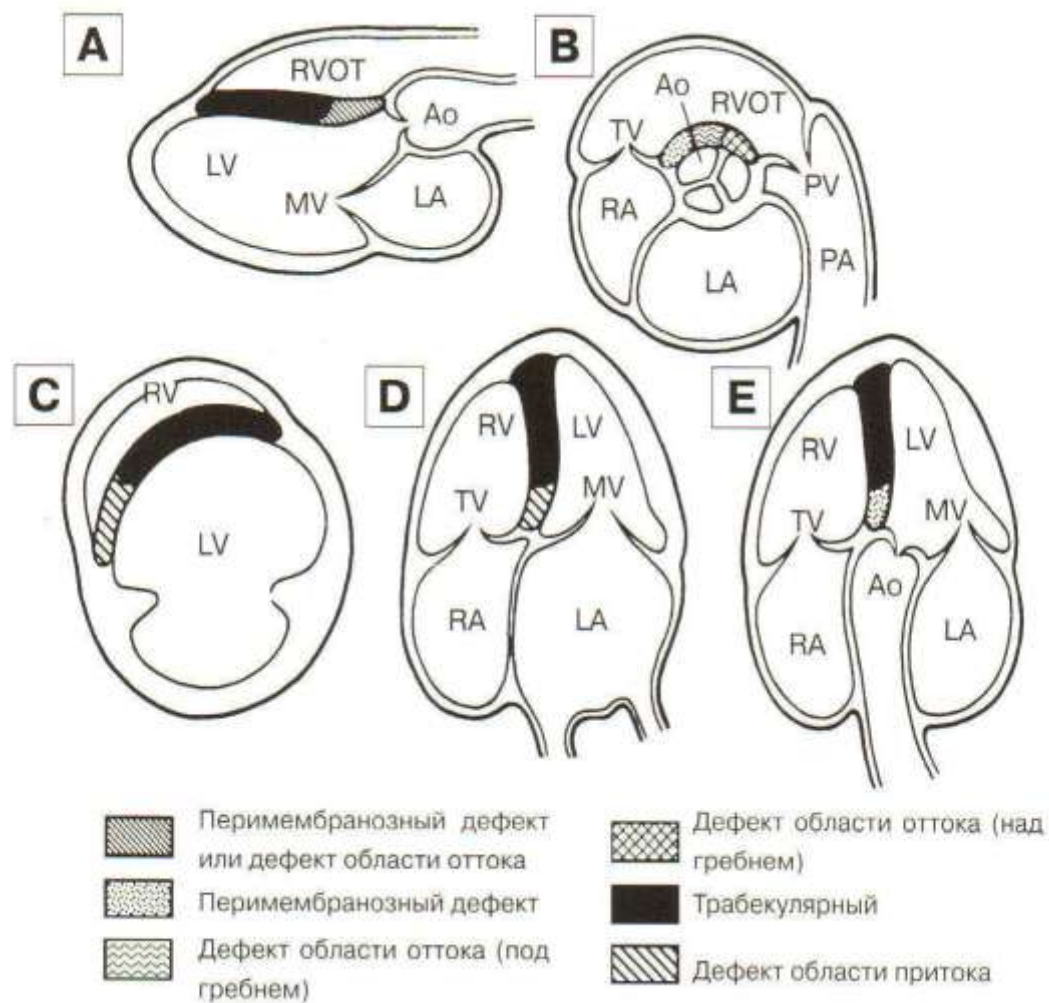
Надгребневые (субаортальные) дефекты – 5 – 7%. Располагаются непосредственно под аортальным клапаном. Могут приводить к аортальной недостаточности.



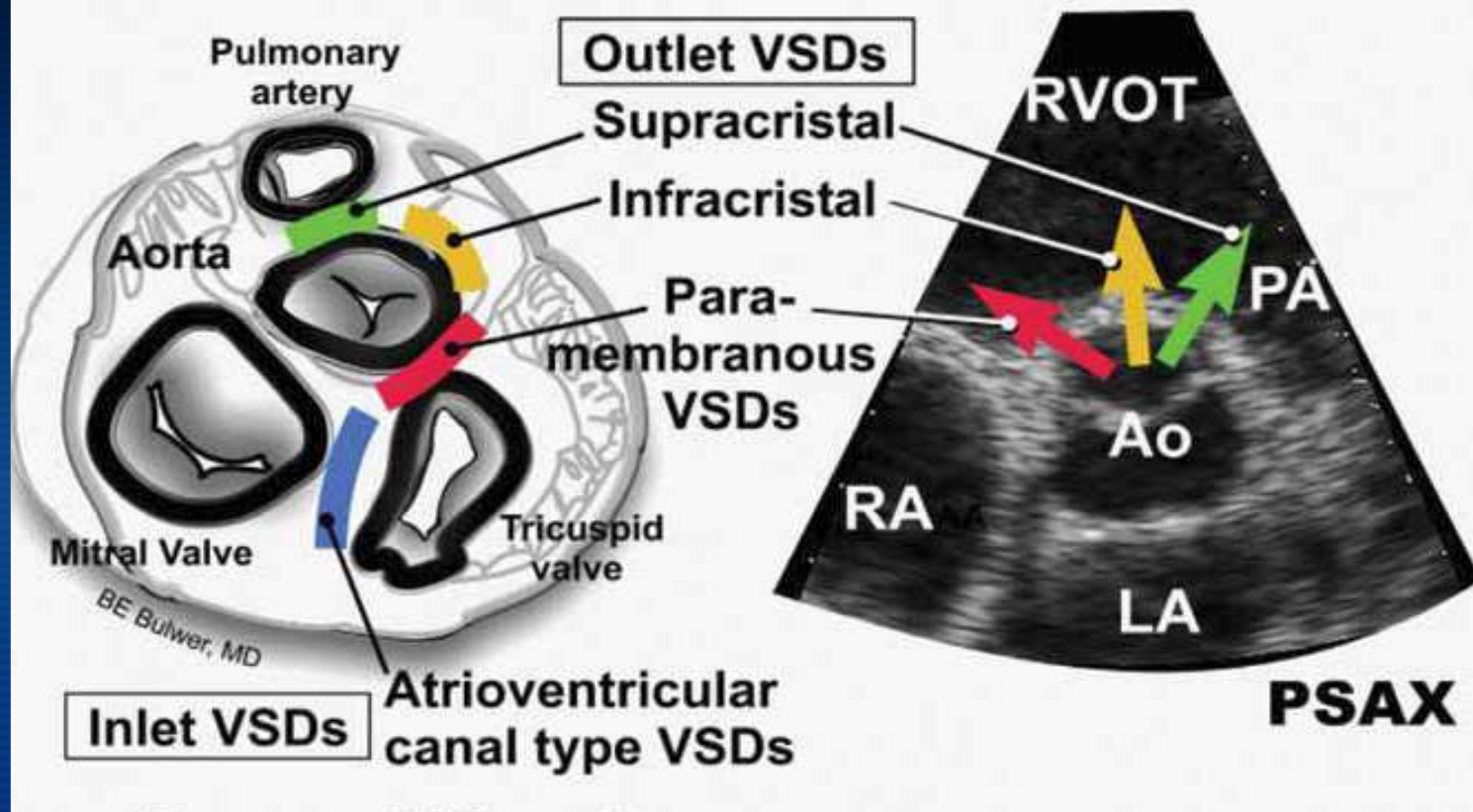
Рекомендованные
эхокардиографические
доступы для
визуализации
ДМЖП.



Схема локализации различных типов ДМЖП.



Ventricular Septal Defects





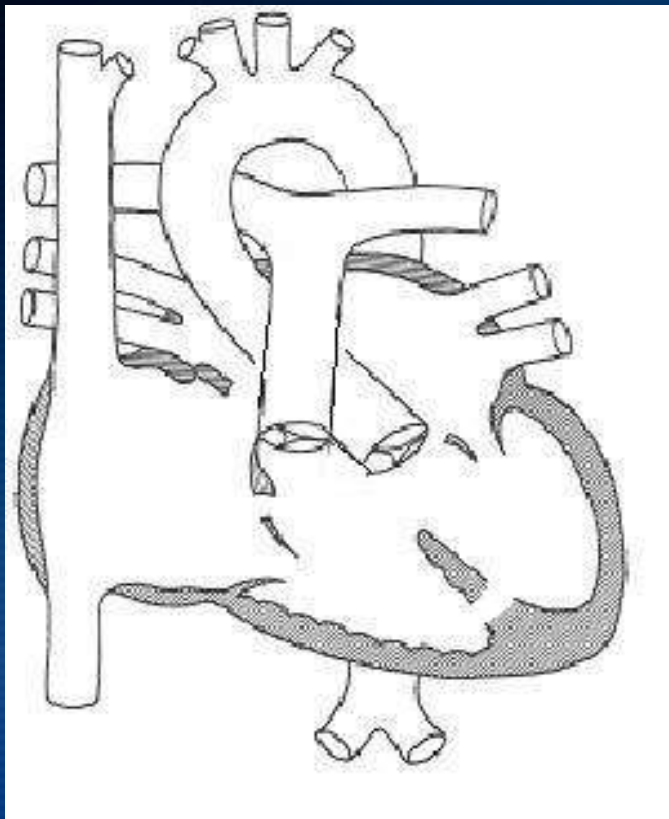
- **Цветовой доплер.**

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

- **PW- доплер, CW- доплер.**

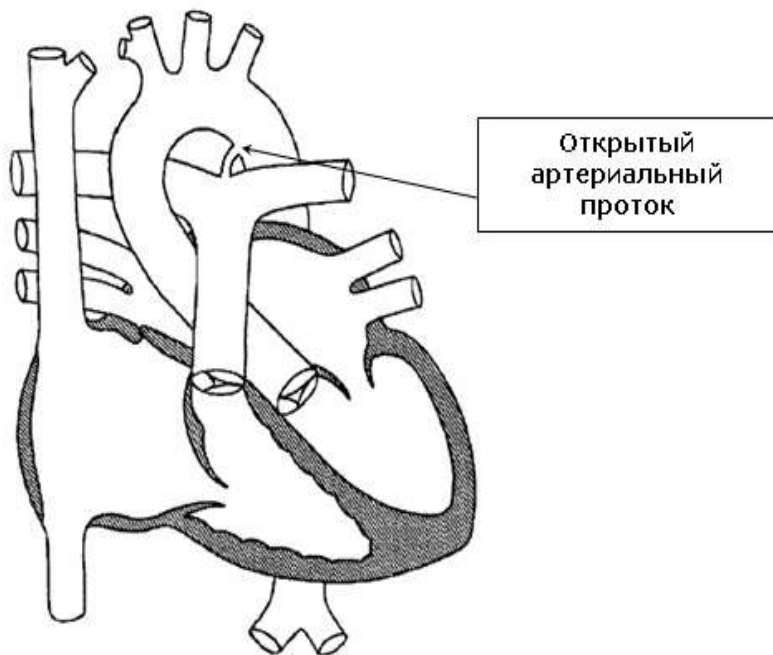
- поиск патологического потока вблизи МЖП;
- выявление лево-правого шунта, а после формирования синдрома Эйзенменгера – право-левого шунта, возможно переменное шунтирование;
- определение легочной гипертензии;
- определение объема шунта $Q_p:Q_s$.
- расчет градиента давлений между ПЖ и ЛЖ.





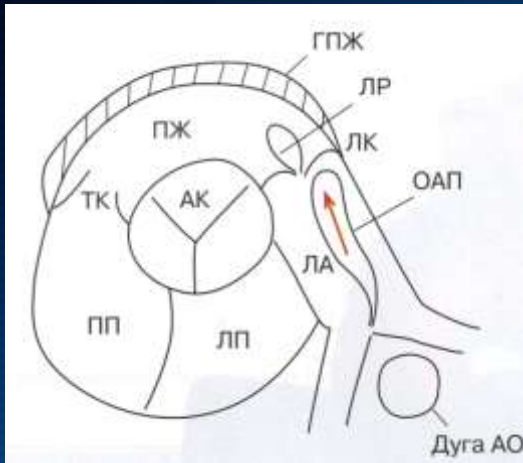
Пациент М., 5мес, синдр. Дауна, АВ коммуникация, верхушечный ДМЖП, открытый боталлов проток, ЛГ.

Боталлов проток



Артериальный поток (АП) (боталлов проток) — соединяет нисходящую аорту с легочным стволом в области его бифуркации. Открытый АП у детей первого года жизни составляет 10 – 12% всех ВПС.

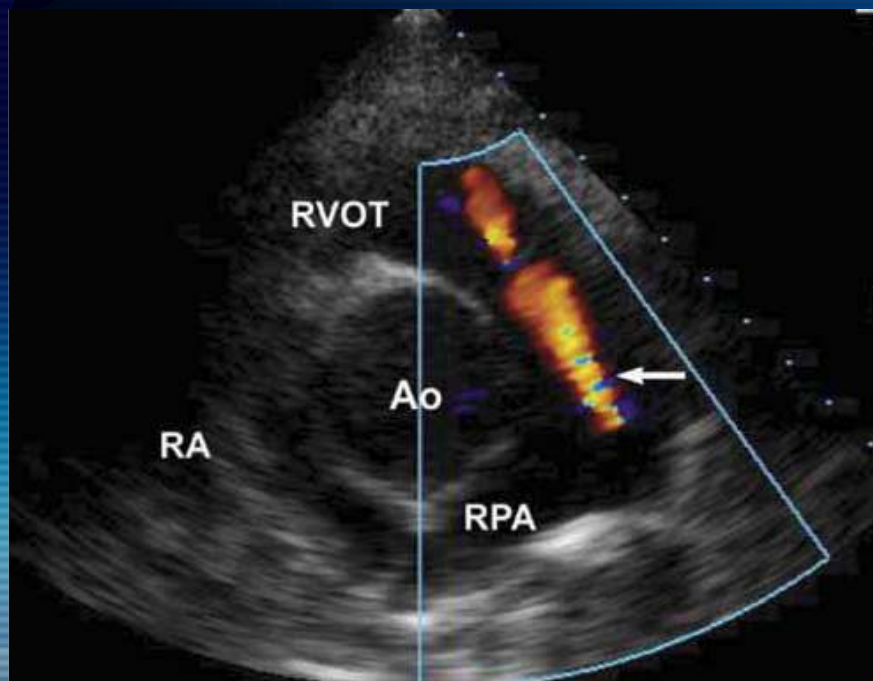
Эхопризнаки открытого АП



- Схема открытого артериального протока.

- Систолодиастолический турбулентный поток шунтирования крови из аорты в ствол или ветви легочной артерии, направленный вверх к датчику в сторону выносящего тракта ПЖ.
- Дилатация ствола и ветвей легочной артерии.

Эхопризнаки открытого АП

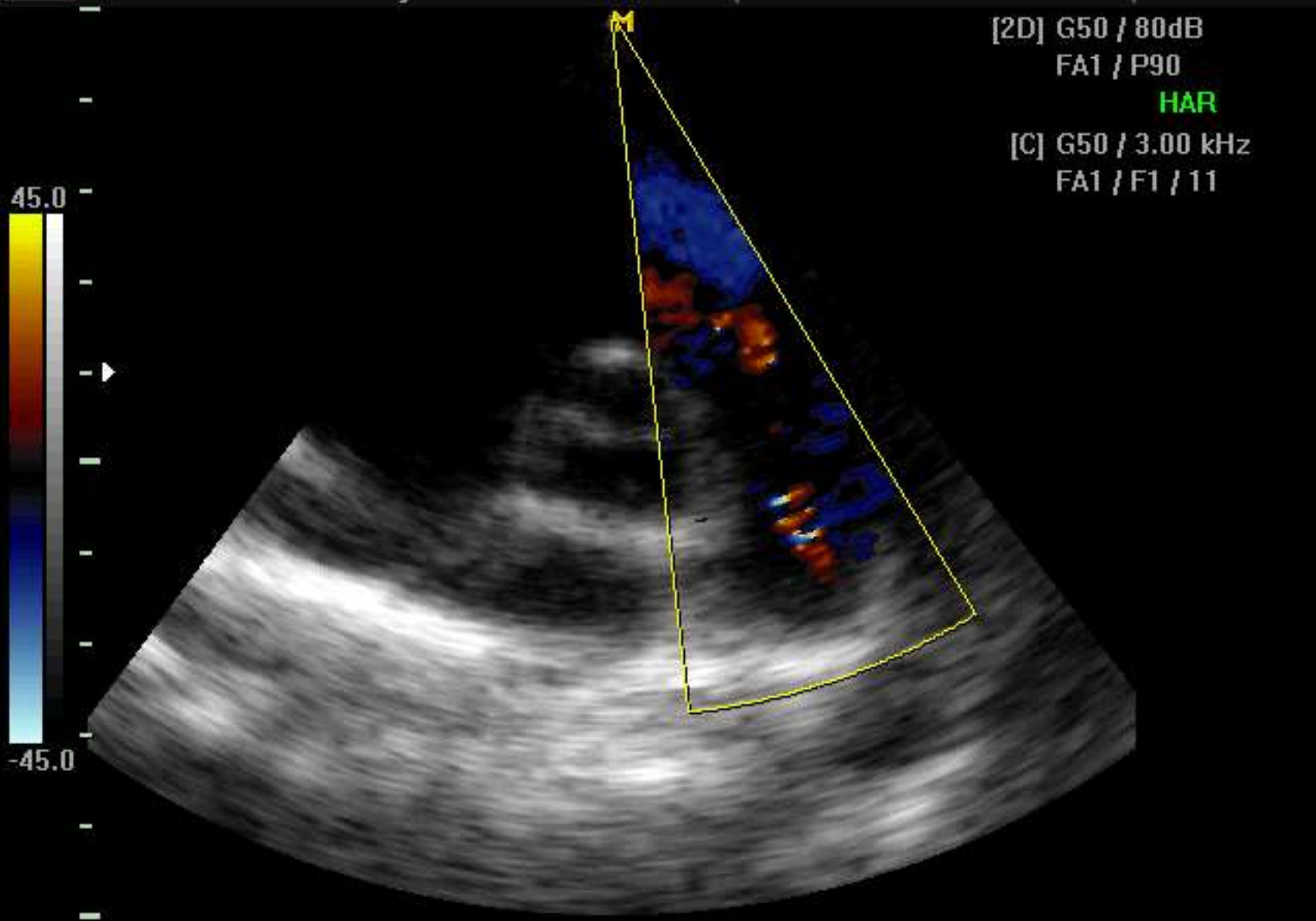


- Патологическая легочная регургитация.
- Признаки легочной гипертензии.
- Гипертрофия стенки ПЖ.
- Часто открытый АП сочетается с вторичным ДМПП.

Возможные ошибки



- На рисунке «отскок» крови от бифуркации легочной артерии. Режим цветового доплера. Парастеральная позиция (а, б).





Клапанные врожденные пороки сердца:

Врожденные клапанные стенозы



- Аномальное строение створок и изменение позиции клапана, утолщенные, спаянные между собой структуры (куполообразное движение).
- “En-dome” – стеноз с коническим двигающимися, спаянными между собой створками.
- Часто встречается, как изолированная врожденная аномалия.
- Пациенты с этой аномалией доживают до зрелого возраста; продолжительность жизни зависит от степени обструкции и скорости прогрессирования процесса.
- Высокий риск эндокардита, необходима его профилактика.
- ЭхоКГ проводится так же, как и при приобретенных клапанных стенозах, дифференцировать их сложно.

LVOT Doppler	1	2	3	Last
Peak Velocity	-59.80			-59.80 cm/s
Peak Gradient	1.43			1.43 mmHg
Mean Velocity	-42.79			-42.79 cm/s
Mean Gradient	0.82			0.82 mmHg
VTI	13.31			13.31 cm
Dia	2.10			2.10 cm
CSA	3.46			3.46 cm ²
AVA by PeakV	0.51			0.51 cm ²

Aortic Valve Systolic	1	2	3	Last
Peak Velocity	-402.83			-402.83 cm/s
Peak Gradient	64.91			64.91 mmHg
Mean Velocity	-268.88			-268.88 cm/s
Mean Gradient	33.42			33.42 mmHg
VTI	85.14			85.14 cm
Acc Time	130			130 ms
Acceleration	3098.69			3098.69 cm/s ²
AVA by VTI	0.54			0.54 cm ²

Lossy 3:1

Edits Comment PgUp PgDn Print Exit

NMAPE, Cardiology Dpt. #496 / 18.0cmMI 0.05 29-07-2011
o... 77y6m Cardiac P2-5AC / Gen TIs 1.1 11:45:01

P100 [2D] G50 / 80dB
FA1 / P90
HAR

Lossy 3:1

SA9900

20-07-2011-0002 NMAPE, Cardiology Dpt.
Bobrovnikov Myko... 77y6m Cardiac

#135
P2-5AC /

/ 22.0cmMI 0.9
Gen TIs 0.8

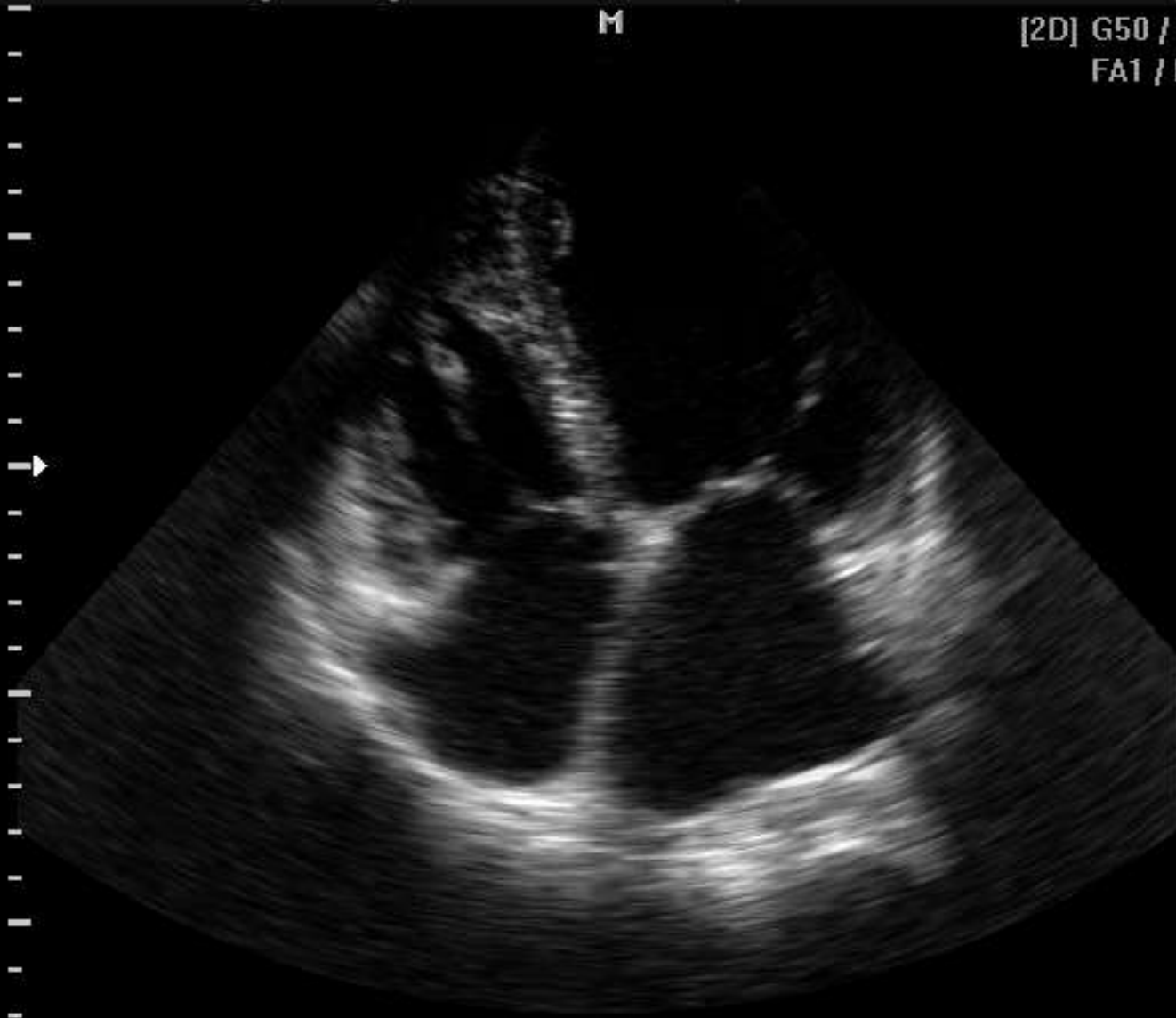
29-07-2011
11:23:49

M

[2D] G50 / 85dB

FA1 / P90

INV



SA9900

20-07-2011-0002 NMAPE, Cardiology Dpt.

#147

/ 18.0cm MI 0.9

29-07-2011

Bobrovnikov Myko... 77y6m Cardiac

P2-5AC /

Gen TIs 0.8

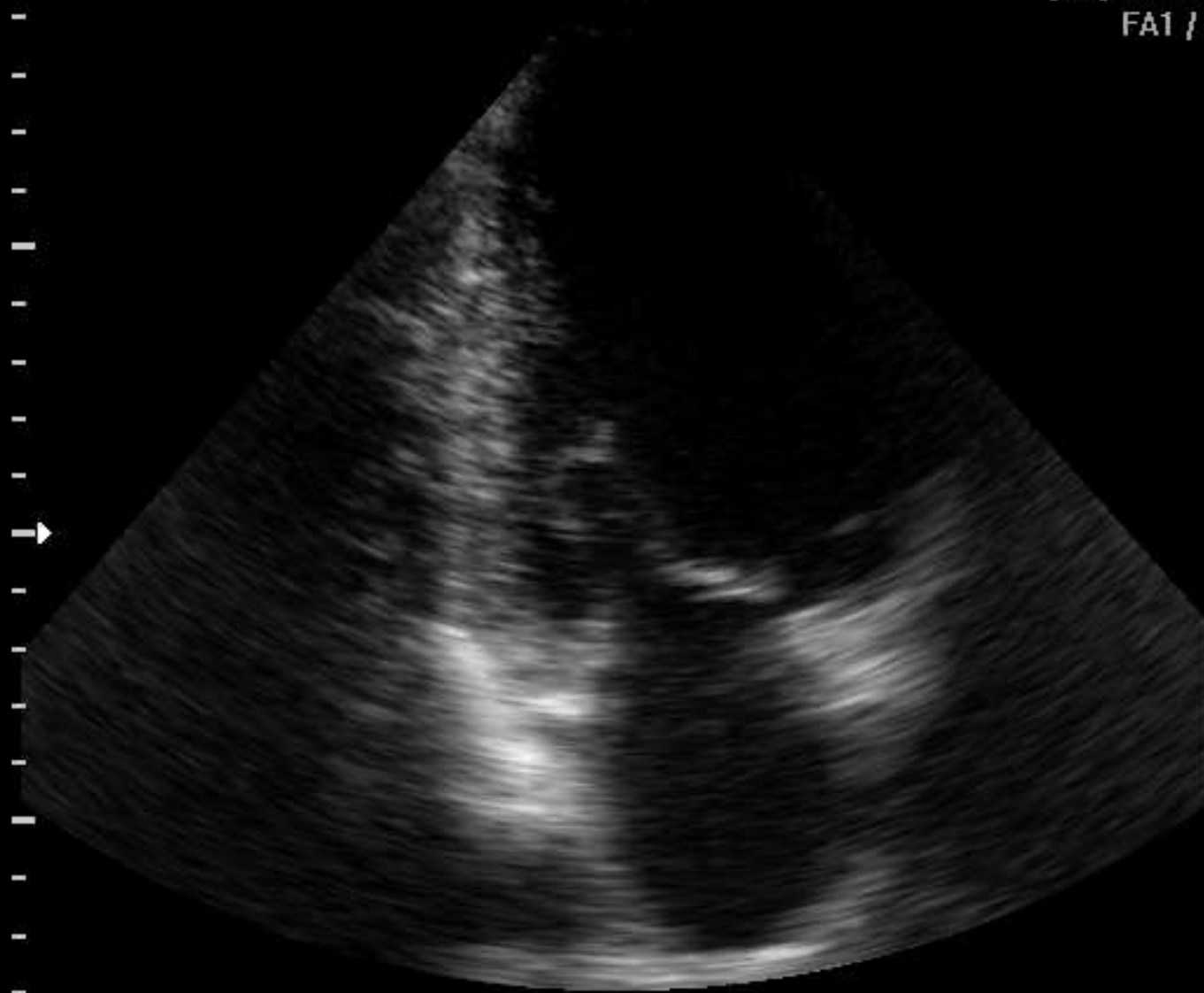
11:36:04

M

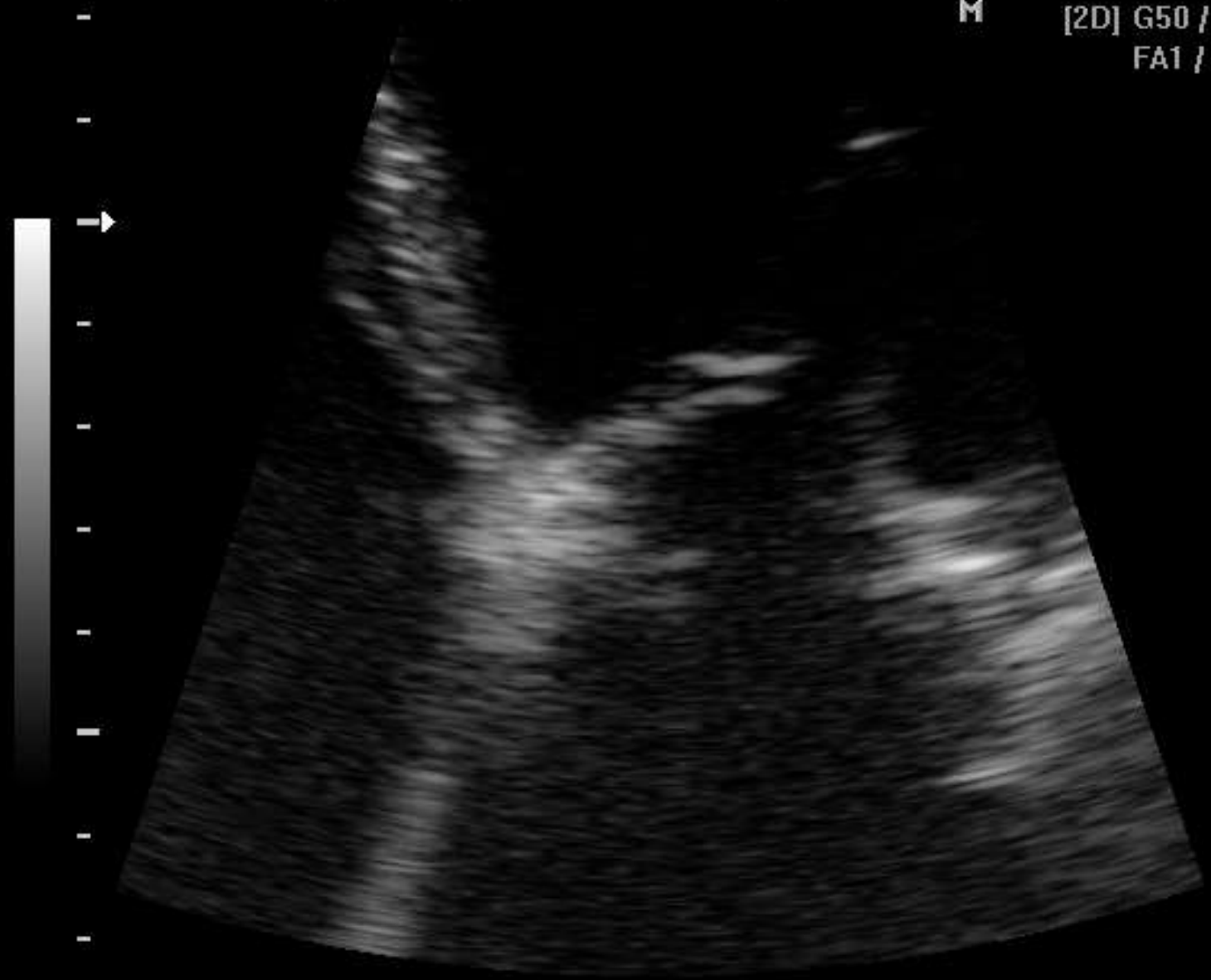
[2D] G50 / 85dB

FA1 / P90

INV



M [2D] G50 / 85dB
FA1 / P90
INV

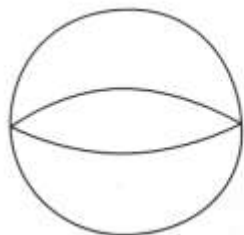


Врожденная клапанная недостаточность

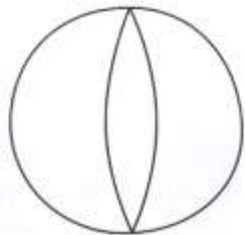


- Редко встречающийся врожденный порок.
- Ожидаемая продолжительность жизни зависит от степени выраженности недостаточности; составляет приблизительно около 60-70 лет.
- Врожденная митральная недостаточность часто связана с дефектами строения эндокарда или другими аномалиями.
- ЭхоКГ проводится так же, как и при приобретенных клапанных пороках, дифференцировать их сложно.

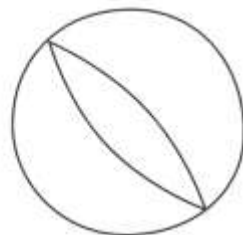
Двухстворчатый аортальный клапан



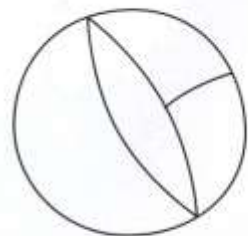
Поперечное деление



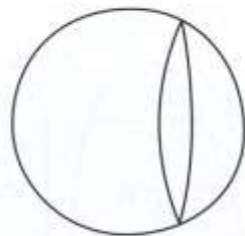
Продольное деление



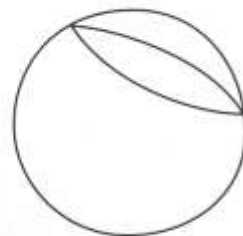
Косое деление



Косое деление
с поперечной перетяжкой на верхней створке



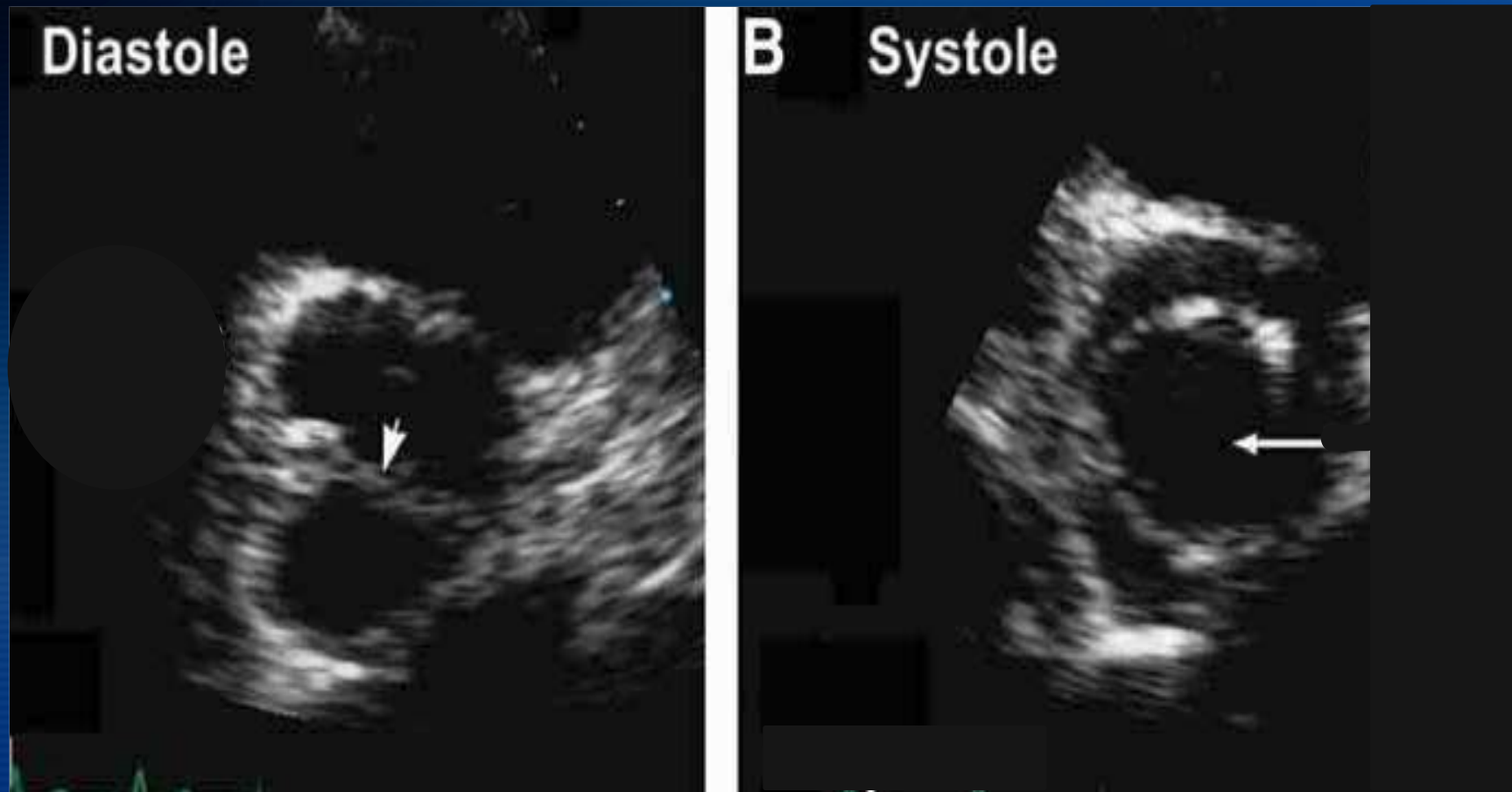
Продольное
асимметричное
деление



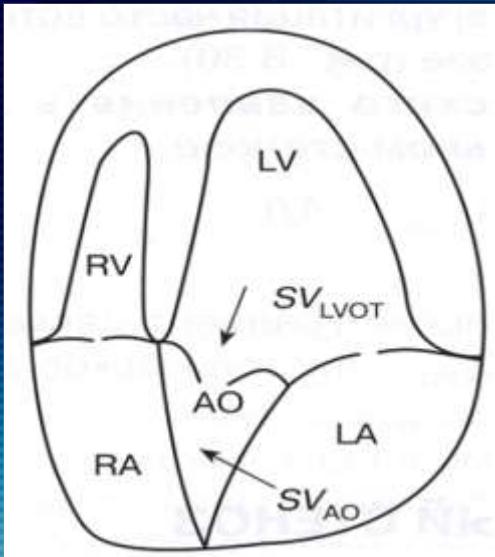
Косое
асимметричное
деление

- Схемы вариантов деления комиссур аортального клапана при двухстворчатом строении.

Двухстворчатый аортальный клапан



Расчет площади АО



Расчет площади аортального отверстия с использованием уравнения непрерывности потока (Aortic Valve Area - AVA):

$$AVA = CSA_{lvot} * VTI_{lvot} / VTI_{ao},$$

где CSA_{lvot} – площадь выносящего тракта левого желудочка, VTI_{lvot} - интеграл линейной скорости потока в выносящем тракте, VTI_{ao} - интеграл линейной скорости потока в аорте.

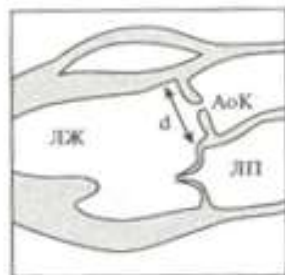
Кровоток в выносящем тракте ЛЖ исследуют с помощью импульсного доплера, в аорте – с помощью постоянноволнового доплера.

Аортальный стеноз

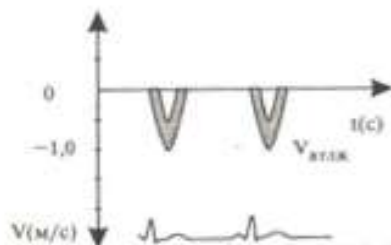
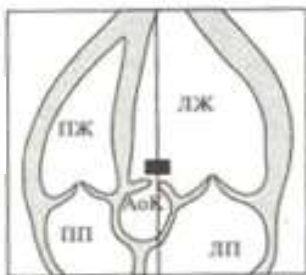
Уравнение непрерывности потока

$$S_{AoK} = \pi \left(\frac{d}{2} \right)^2 \times \frac{V_{пл.ЛЖ}}{V_{пл.АоК}}$$

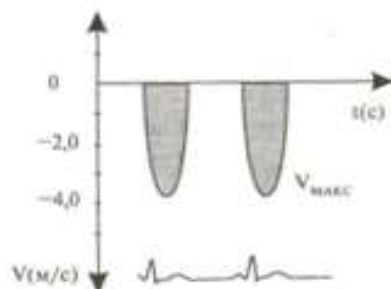
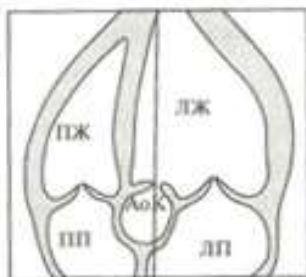
($\pi = 3,14$)



PW-
доплер



СВ-
доплер



Пока-
затель

Аортальный стеноз

Незначите-
льный

Умере-
нный

Тяже-
лый

$\Delta P_{\text{макс}}$
мм рт.ст

<30

30 - 65

>65

$\Delta P_{\text{ср}}$
мм рт.ст

<20

20 - 50

>50

Площадь
AoK см²

>1,0

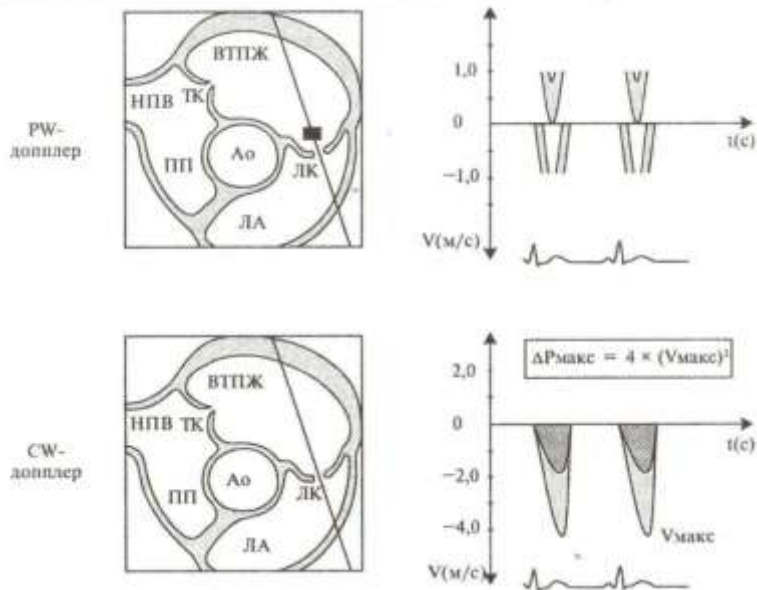
1,0 – 0,75

<0,75

Стеноз клапана легочной артерии

- Встречается у около 7% случаев ВПС. Анатомически подразделяют на клапанный, надклапанный, подклапанный.
- Характерна постстенотическая дилатация ЛА;
 - выбухание створок в систолу в просвет ствола ЛА;
 - ускорение систолического потока на легочном клапане;
 - гипертрофия и дилатация правых отделов сердца;
 - патологическая ТР.

Стеноз клапана легочной артерии



- Площадь открытия легочного клапана обычно не рассчитывают.

Табл. Количественная оценка стеноза клапана ЛА в режиме СВ-доплера по максимальной скорости легочного потока ($V_{\text{макс}}$) и максимальному градиенту давлений ($\Delta P_{\text{макс}}$)

	незначительный	умеренный	выраженный	тяжелый
$V_{\text{макс}}$ (м/с)	< 2	2–3,5	3,5–4,5	> 4,5
$\Delta P_{\text{макс}}$ (мм рт. ст)	< 25	25–50	50–80	> 80



Надклапанные и подклапанные стенозы

Надклапанный стеноз



- Мембрана с перфорацией в стволе легочной артерии или аорте, которая, как правило, хорошо видна в В-режиме.
- Она расположена под углом. В режиме цветового доплера регистрируется ускорение потока выше мембраны.
- Импульснoво-волновой доплер позволяет подтвердить диагноз, а постояннoво-волновой – оценить степень порока аналогично с оценкой клапанного стеноза легочной артерии.
- При наличии мембраны в стволе легочной артерии можно диагностировать гипертрофию стенки правого желудочка и расширение ствола легочной артерии до мембраны, патологическую легочную регургитацию

Надклапанный стеноз



При наличии надклапанного стеноза аорты выявляют:

- гипертрофию стенок левого желудочка;
- расширение аорты до места препятствия на пути кровотока;
- аортальную регургитацию.

Диагноз может быть затруднен из-за помех проведения исследования со стороны легких.

Дифференциальный диагноз проводят с отслойкой интимы аорты.

Подклапанный стеноз



Мембрана с перфорацией, расположенная в выносящем тракте левого или правого желудочка. Мембрана хорошо видна в В-режиме.

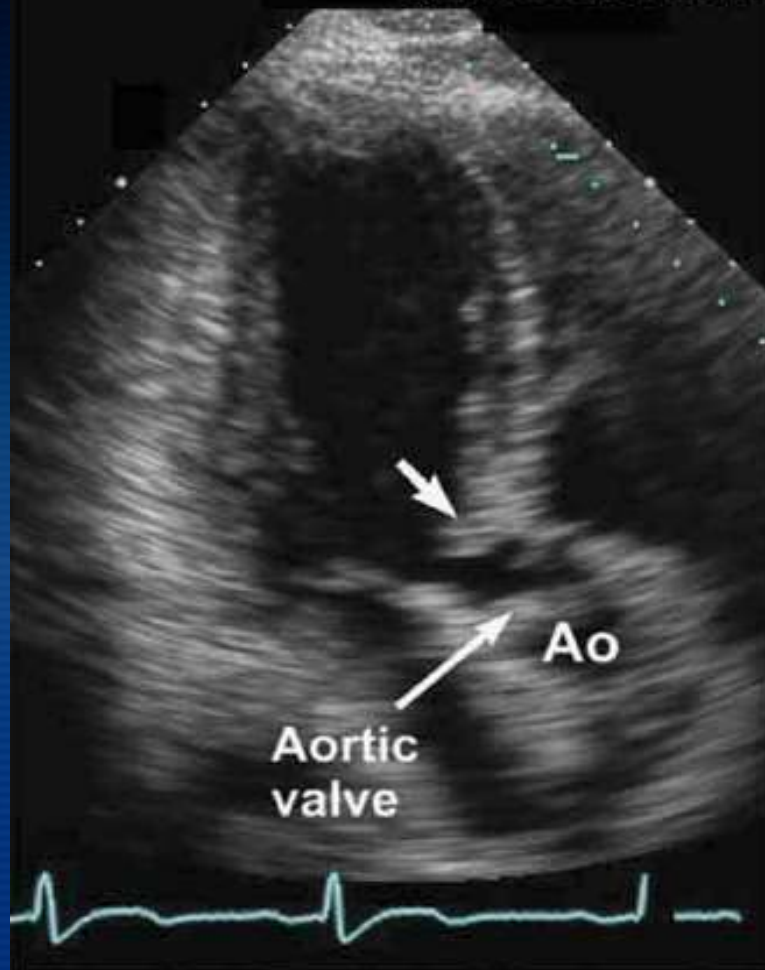
Для всех вариантов данного порока характерны следующие ЭхоКГ-признаки:

- ускорение потока в систолу в стволе легочной артерии или аорте;
- гипертрофия стенки ЛЖ или ПЖ;
- дилатация правых или левых камер сердца при значительной выраженности порока;
- патологическая трикуспидальная или митральная регургитация, на фоне повышенного давления в левом или правом желудочке.

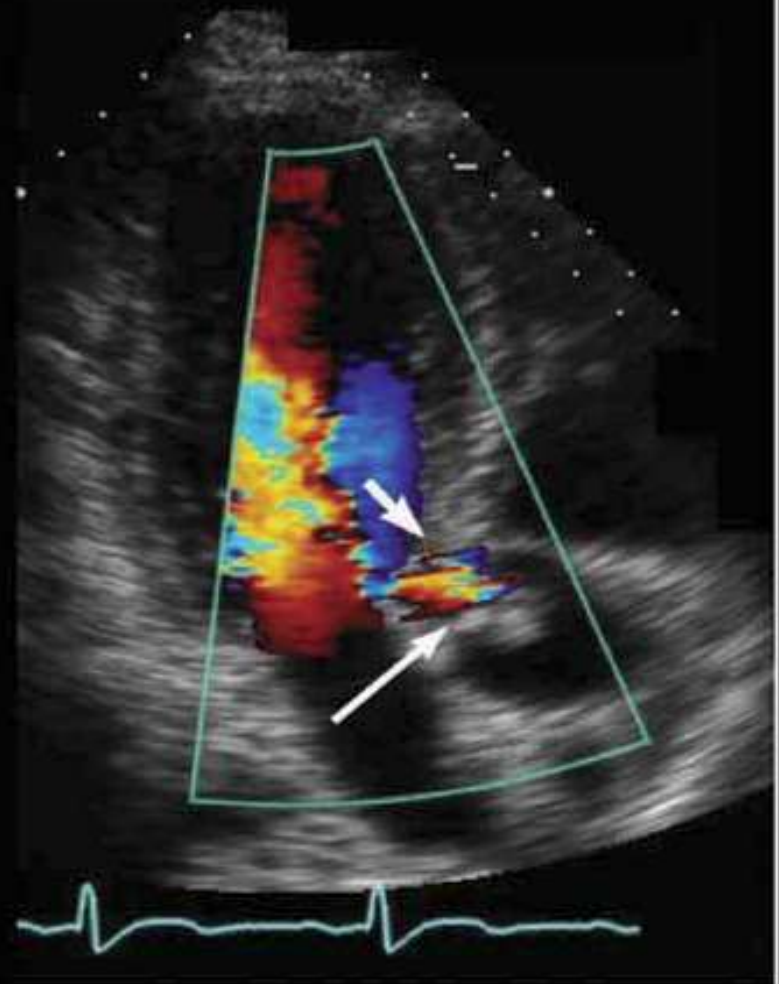


A

**Sub-valvular
aortic stenosis**



B





MI: 1.0
SB
03 APR 89
13:02:18
0/2/D/F2
Center of Childr
an cardiologia
Boyko: pediater
Politucha Svja
6 m
sub. RoSt

1:16:42.05
GAIN 50
COMP 93

7CM
78HZ



Субаортальный стеноз

