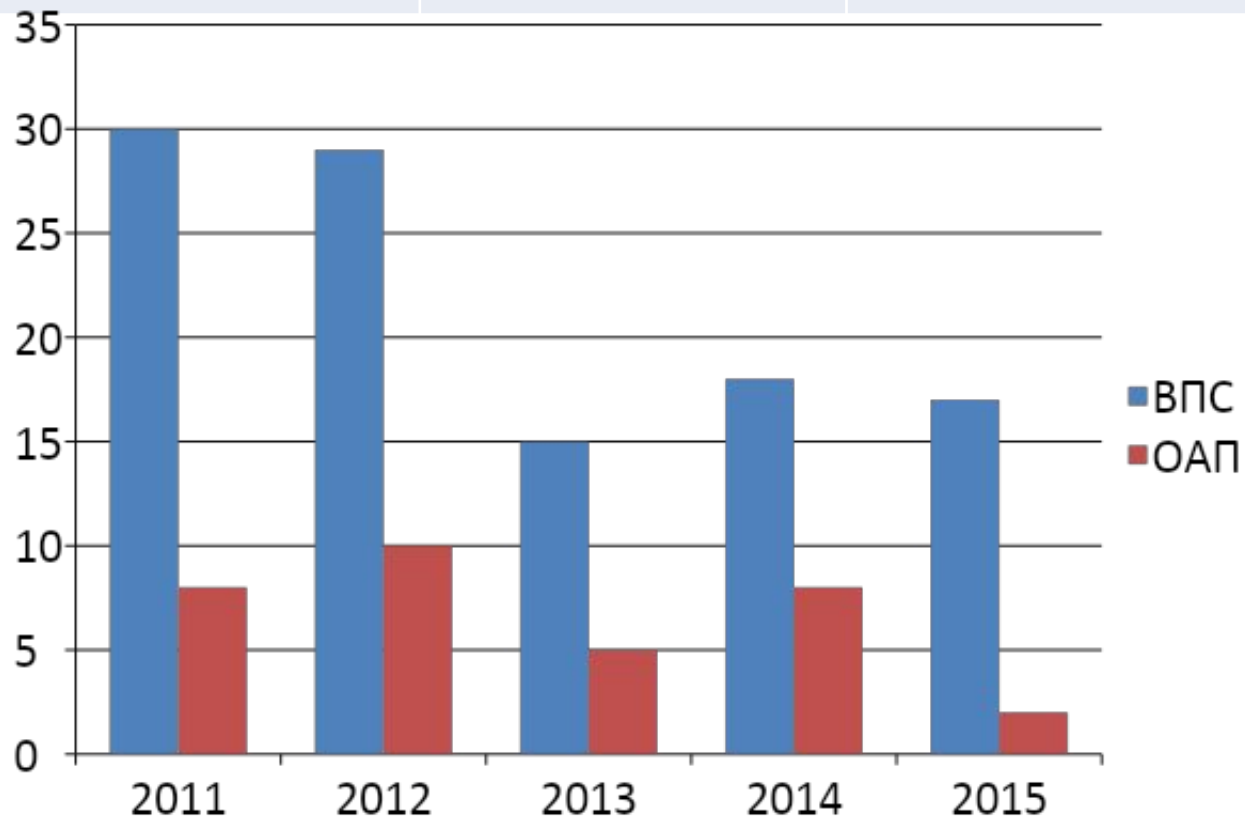


ВПС у взрослых пациентов



Год	ВПС	ОАП
2011	30	8
2012	29	10
2013	15	5
2014	18	8
2015	17	2
Всего	109	33



Сочетание ВПС и другой патологии сердца

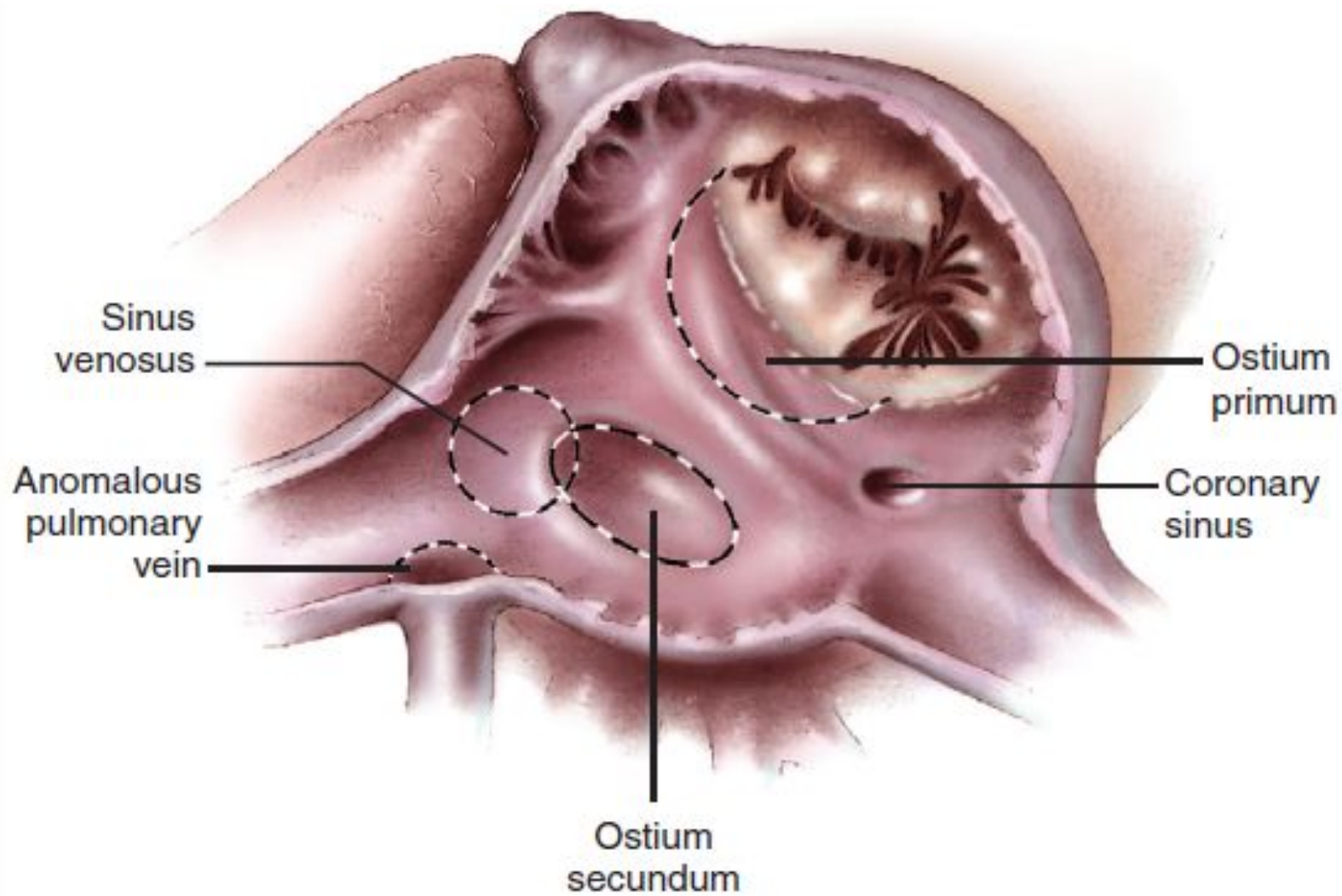
- Недостаточность МК и ТК
- Стеноз/недостаточность АК
- ИБС и ее осложнения
- Нарушения ритма сердца и проводимости (фибрилляция предсердий)
- Аневризмы восходящей аорты

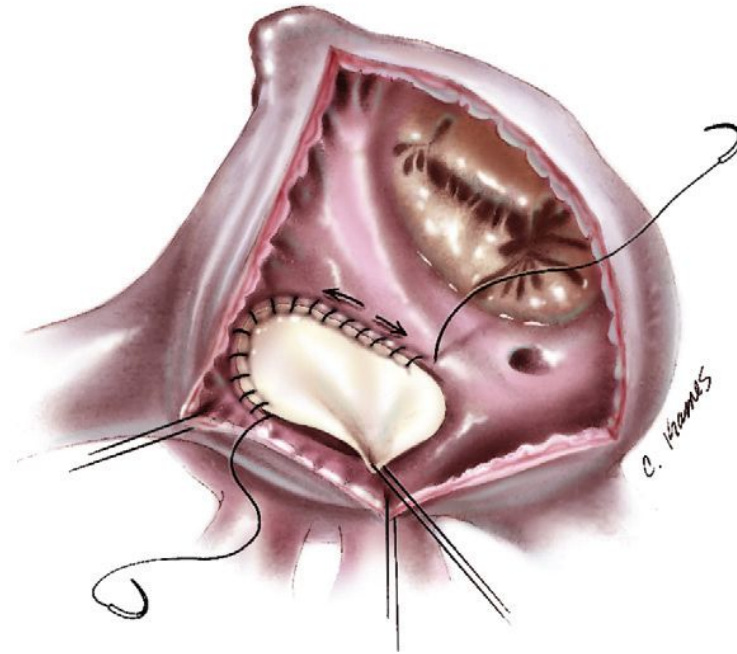
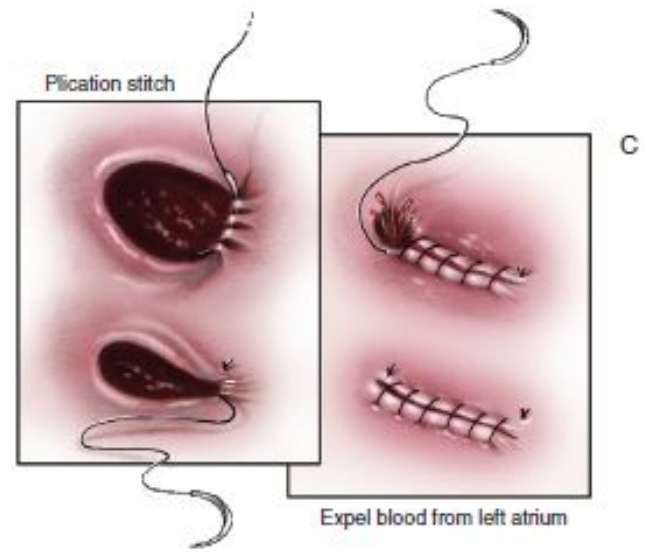
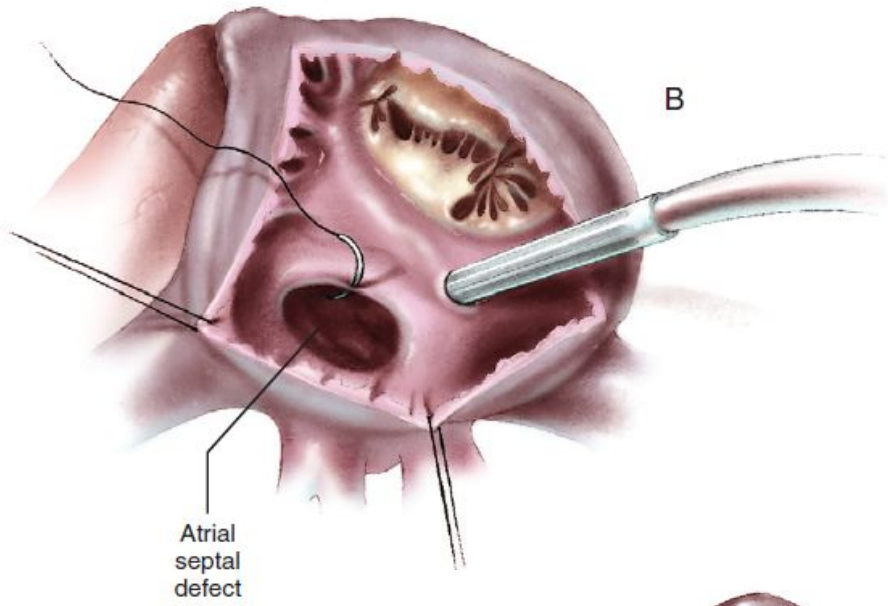
Клинический пример 1

- **Пациентка Б., 41 года** находилась в КХО ПГКБ с 20.01. по 4.02.16
- *В 3 года установлен диагноз ВПС, ДМПП. Консультировалась в кардиологическом центре в г. Санкт-Петербург. От предложенной операции отказались. Наблюдалась у кардиолога в ЦМСЧ-58. Регулярно проводилась ЭхоКГ. Консультирована кардиохирургом, предложено оперативное лечение. В июле 2015 г. обследована в КХО ПГКБ (КАГ, зондирование сердца).*

- **КАГ, зондирование сердца (9.07.15):** Правый тип кровоснабжения сердца.
- **ЛКА, ПКА** – не изменены.
- **ДМПП** – 30 мм.
- **ЭхоКГ (17.06.15):** ФВ ЛЖ – 79%, КДР – 39 мм, КСР – 20 мм, КДО – 65 мл, УО – 50 мл, ЛП – 31 мм, ПП – 32 мм, ПЖ – 29 мм, МЖП – 11 мм, ЛА – 20 мм, ГДкла – 7,2 mmHg, Vкла – 1,35 м/с, ДЛА – 40 mmHg. **АК:** ФК АК – 30 мм, раскрытие створок АК – 20 мм, пиковый ГДак – 7,3 mmHg, Vак – 1,36 м/с, регургитации нет. **МК:** пиковый ГДмк – 2,1 mmHg, Vмк – 0,74 м/с, регургитации нет. **ТК:** пиковый ГДтк – 1,9 mmHg, ТРІ ст. В средней трети МПП дефект 2,5 см со сбросом слева направо. Зон гипокинезии нет. Перикард не изменен.

- **Заключительный клинический диагноз:** ВПС. Вторичный ДМПП. ТР I ст. НБПНПГ. ЛГ II ст. ФК СН I (НУНА).
- **Операция 22.01.16.:** Пластика ДМПП. Аннулопластика ТК по Де Вега. ЧПЭ.
- **ЧПЭ:** В УЛП тромбов нет. ФК АК 1,6 см. Ао на уровне синусов Вальсальвы 2,5 см. ВоАо 2,7 см. АК: трехстворчатый. АР нет. МК: $S_{MO_{\text{план}}}$ – 4,2 см². МР нет, ср. ГД 0,62 ммHg, ФК МК 3,1 см. ТР 0-I ст. ФК ТК 3,8 см. ДМПП 2,5 см в центральной части МПП. Кровоток через ДМПП слева направо.



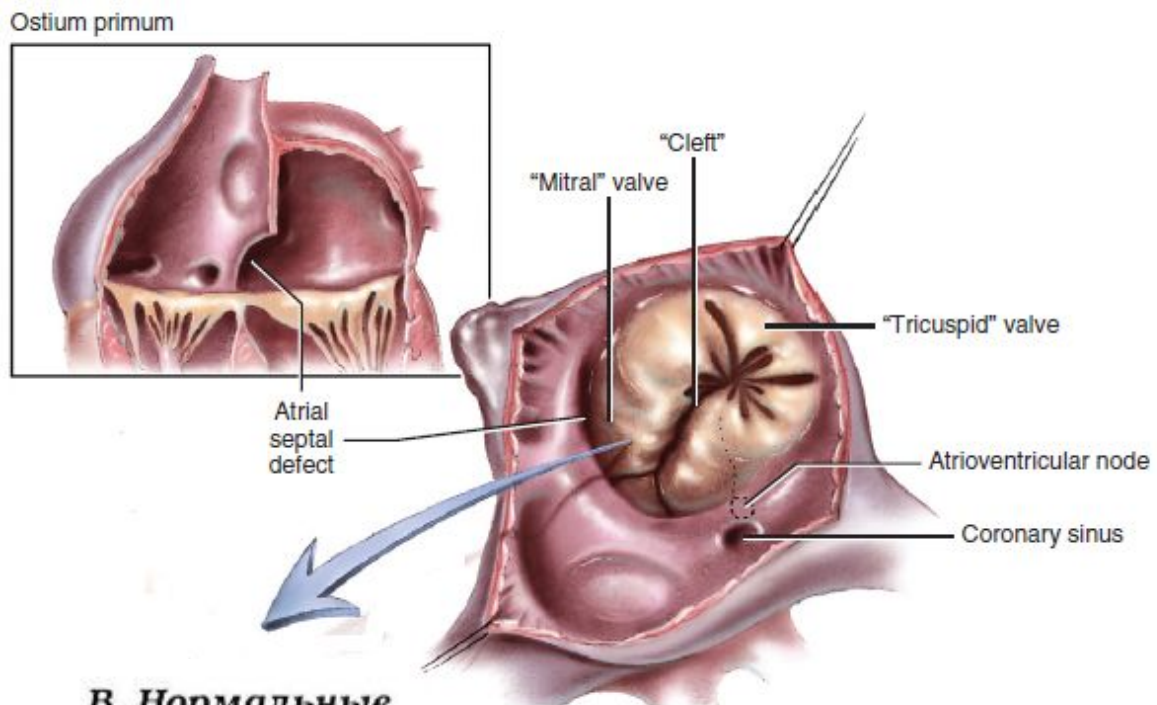
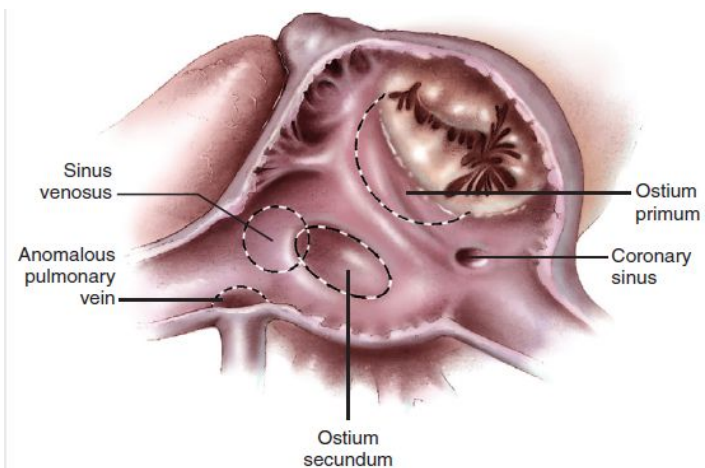


Клинический пример 2

- **Пациент Б, 54 лет** находился в КХО ПГКБ с 19.04. по 29.04.16.
- *Шум в сердце диагностирован в 1963 году. Наблюдался до 1973 года у детского кардиолога. Ухудшение состояния с 2006 года – появление симптомов НК (одышка, снижение ТФН). В декабре 2015 года при контрольной ЭхоКГ выявлен первичный ДМПП. Обследован (КАГ, ЭхоКГ). Консультирован кардиохирургом, установлены показания к оперативному лечению.*

- **КАГ (17.03.16.):** Правый тип кровоснабжения сердца. **ЛКА** – ствол, ПНА, ОА - не изменены. **ПКА** – не изменена.
- **ЭхоКГ (14.12.15.):** ФВ – 78%, ФС – 48%, УО – 83 мл, КДО – 103 мл, КДР – 47 мм, КСР – 24 мм. ЛП – 43 мм, ПП – 49 мм, ПЖ – 27 мм. ЛА – 20 мм, $V_{ЛА}$ – 0,9 м/с, ГД 3,3 mmHg, ДЛА – 48 mmHg. ЗС – 10 мм, МЖП – 9 мм. Ао – 34 мм. **АК:** регургитации нет. Раскрытие створок АК – 20 мм. $V_{АК}$ – 1,25 м/с, ГД_{пик.} 6,4 mmHg. **МК:** Расщепление ПС МК. Регургитация I ст. $V_{МК}$ – 1,16 м/с, ГД_{пик.} 5,3 mmHg. **ТК:** регургитация II ст. В начальной части МПП дефект 19 мм, регистрируется лево-правый сброс. Зоны нарушения локальной сократимости не выявлены. Перикард не изменен.

- **Заключительный клинический диагноз:** ВПС. Неполная форма АВК. Расщепление ПСМК. МР I ст. ТР II ст. Экстрасистолия. НБПНПГ. ЛГ II ст. ФК СН I (НУНА).
- **Операция (20.04.16.):** Радикальная коррекция АВК. Аннулопластика митрального клапана. Аннулопластика трикуспидального клапана по Batista. ЧПЭ.



А. Полная форма АВК

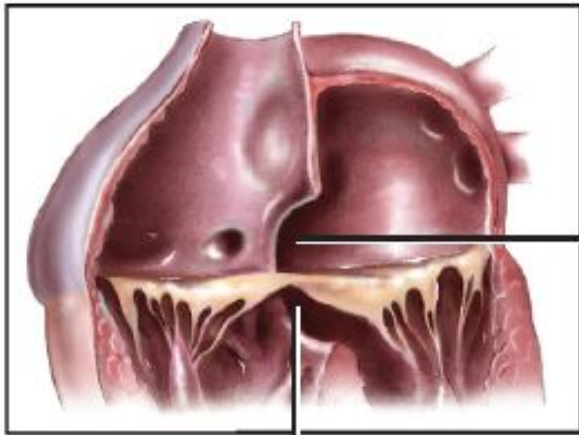


Б. Неполная форма АВК



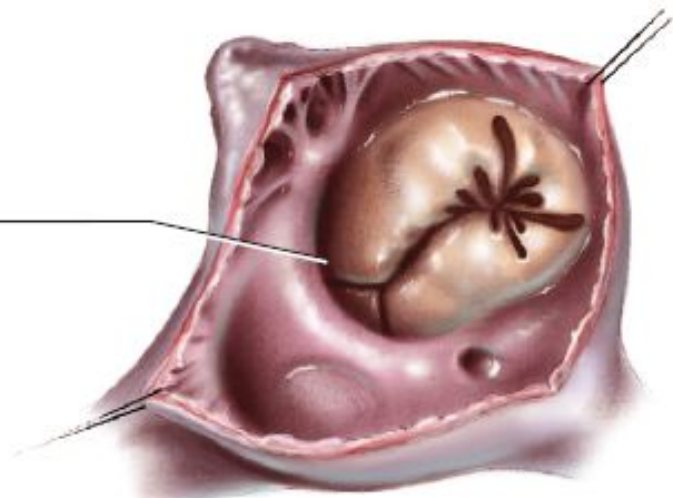
В. Нормальные АВ-клапаны





A

Atrial septal defect

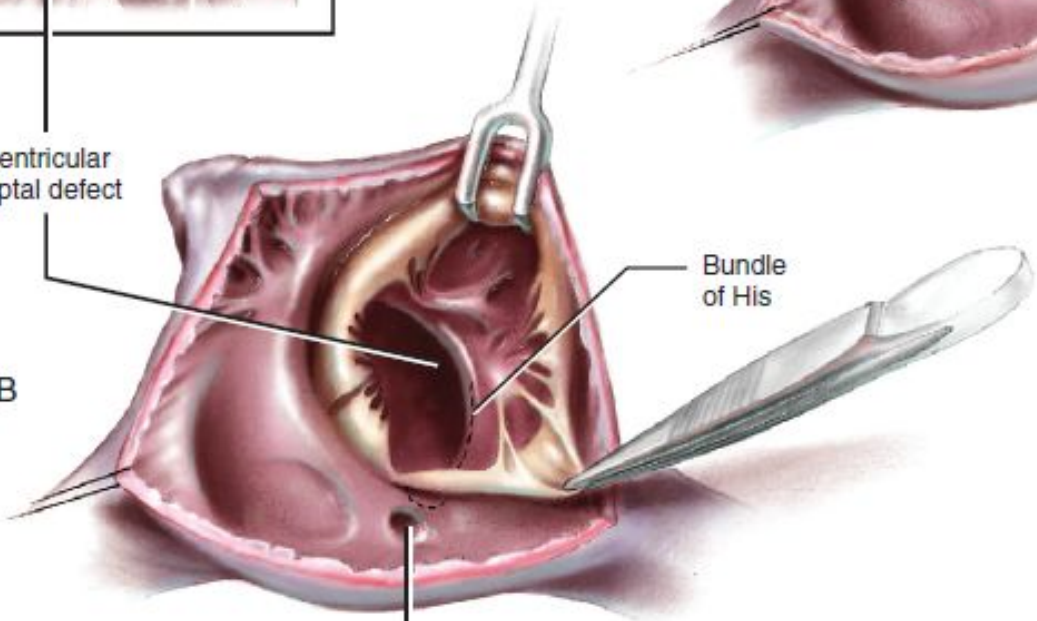


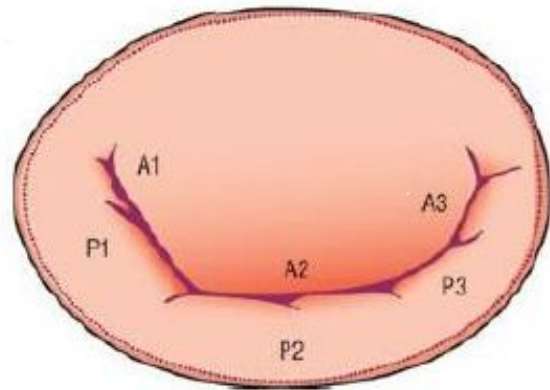
Ventricular septal defect

B

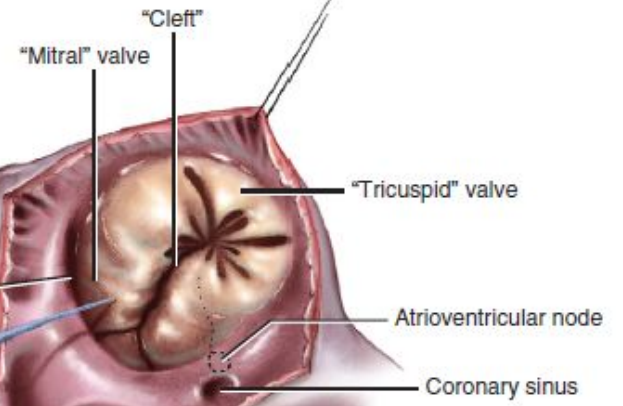
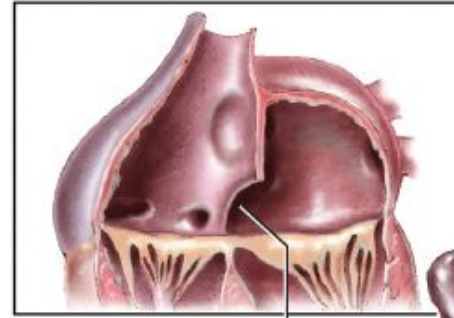
Bundle of His

Coronary sinus

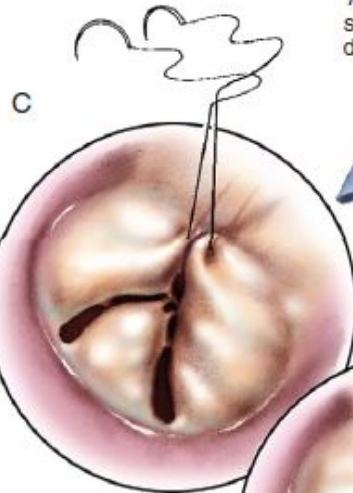




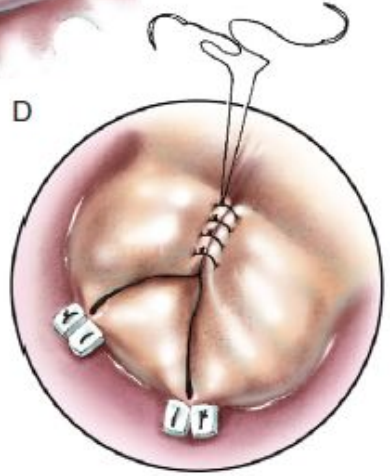
Ostium primum



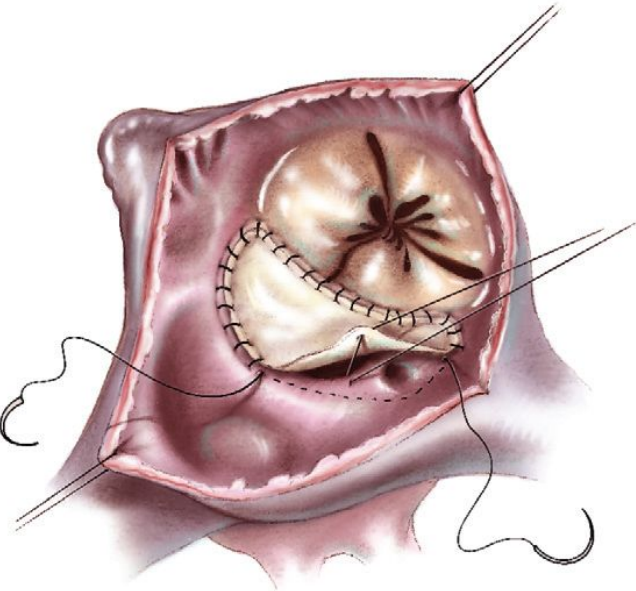
Atrial septal defect



Closure of "cleft"



Optional annuloplasty

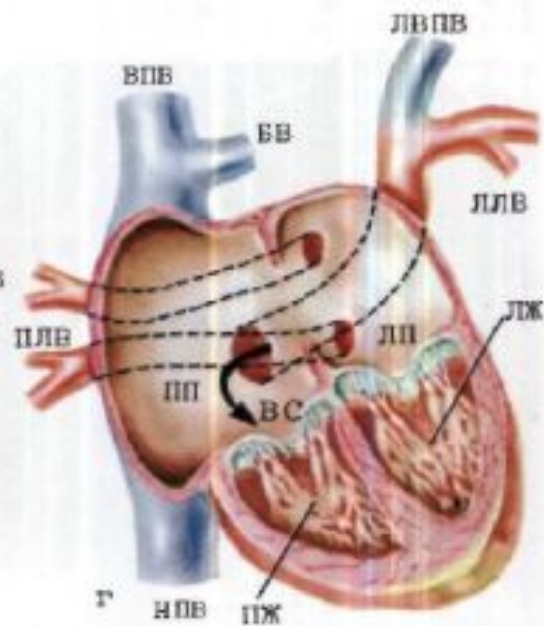
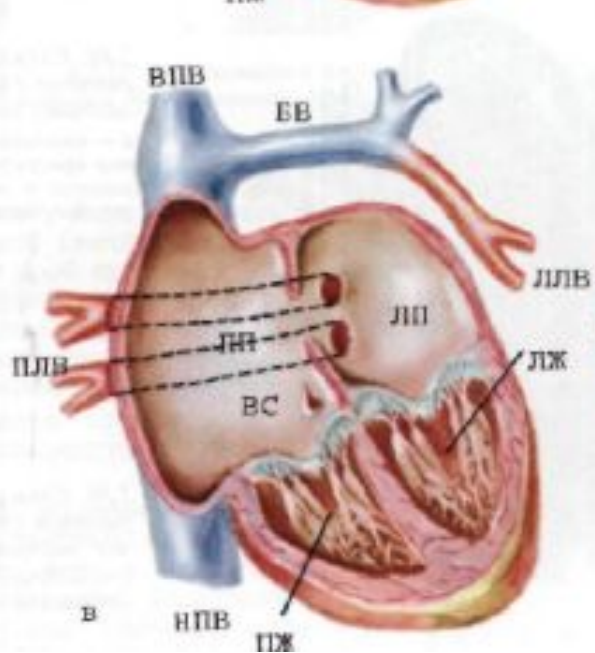
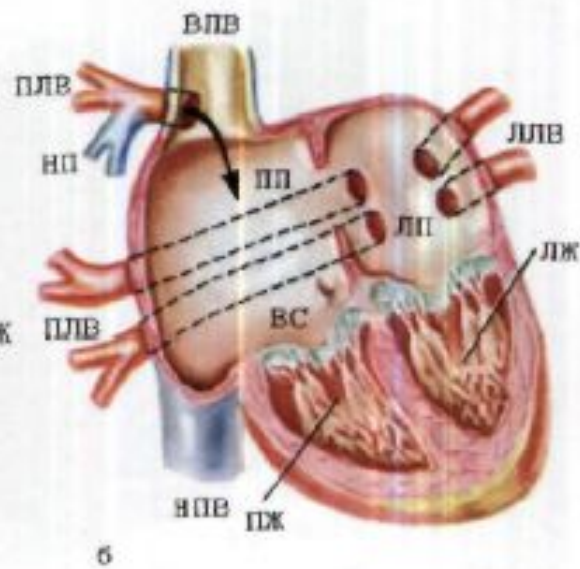
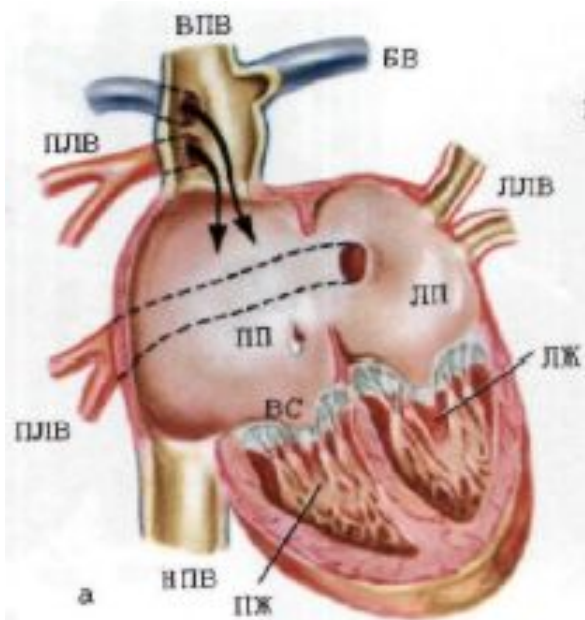


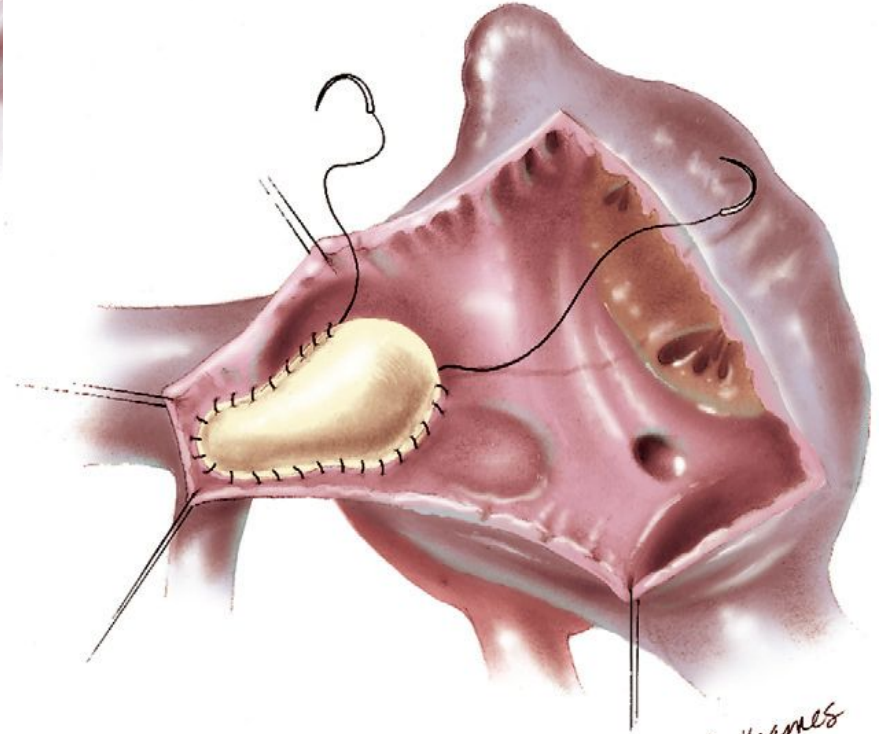
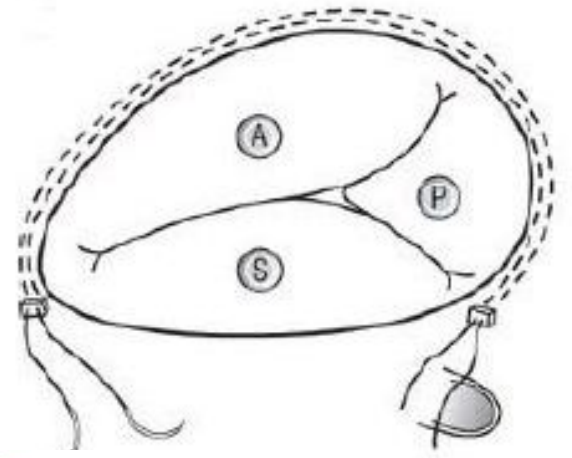
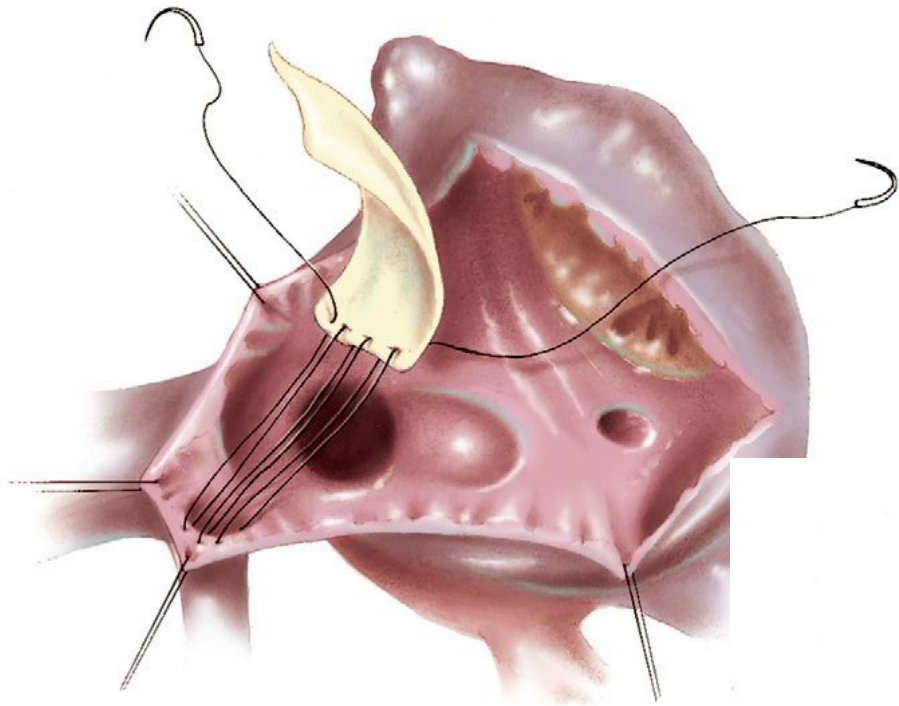
Клинический пример 3

- **Пациент В., 18 лет** находился в КХО ПГКБ с 20.01. по 3.02.15.
- *В июле 2014 года при медосмотре перед поступлением в ВУЗ в г. Санкт-Петербурге был впервые выслушан шум в сердце. Дообследован в ФГБУ «ФМИЦ им В.А. Алмазова» МЗРФ, где был выявлен ДМПП. В сентябре 2014 г, госпитализировался в АОКБ с целью решения вопроса об эндоваскулярном закрытии дефекта. Выполнена СКТ камер сердца с контрастированием, подтверждено наличие ДМПП со сбросом слева направо, связь ЛП с верхней поллой веной (ЧАДЛВ) и впадение левой плечеголовной вены в венечный синус сердца. Консультирован кардиохирургом, установлены показания к оперативному лечению.*

- **ЭхоКГ(22.09.14.):** ФВ – 63%, ФС – 34%, КДР ЛЖ – 41 мм, КСР ЛЖ – 27 мм, КДО – 73 мл, УО – 46 мл, ЛП – 30 мм, ПП – 44 мм, ПЖ – 29 мм, ЛА: на уровне клапана 29 мм, ствол 30 мм, правая ветвь 16 мм, левая ветвь 16 мм; Vла – 1,04 м/с, ДЛА – 34 ммHg. ЗС – 9 мм, МЖП – 10 мм, Ao – 25 мм. Раскрытие створок АК - 14 мм. Пиковый ГД 3,7 ммHg. Vак – 0,95 м/с, АК – норм., AP нет. МК – норм., МР I ст. ТР II ст. Зон нарушения локальной сократимости не выявлено. Перикард не изменен. В верхней части МПП аневризма 13x9 мм. В нижней части МПП регистрируется дополнительный кровоток слева-направо шириной 6 мм, скорость потока 1,04 м/с, ГД 4,3 ммHg. Общая длина МПП 39 мм, нижняя часть 26 мм, верхняя часть 0,1 мм.
- **СКТ-ангиокардиография (02.12.14.):** Левая плечеголовная вена впадает в коронарный синус. Правая верхняя ЛВ впадает в ВПВ. Определяется связь ЛП с ВПВ (в области верхней ЛВ). Отмечается ДМПП размером 0.5 см.

- **Заключительный клинический диагноз:** ВПС: Вторичный ДМПП. Частичный АДЛВ. Добавочная левая верхняя полая вена. МР I ст. ТР II ст. ЛГ I ст. Экстрасистолия. ФК СН 0-1 (НУНА).
- **Операция (22.01.15.):** Радикальная коррекция частичного аномального дренажа легочных вен.





C. Krames

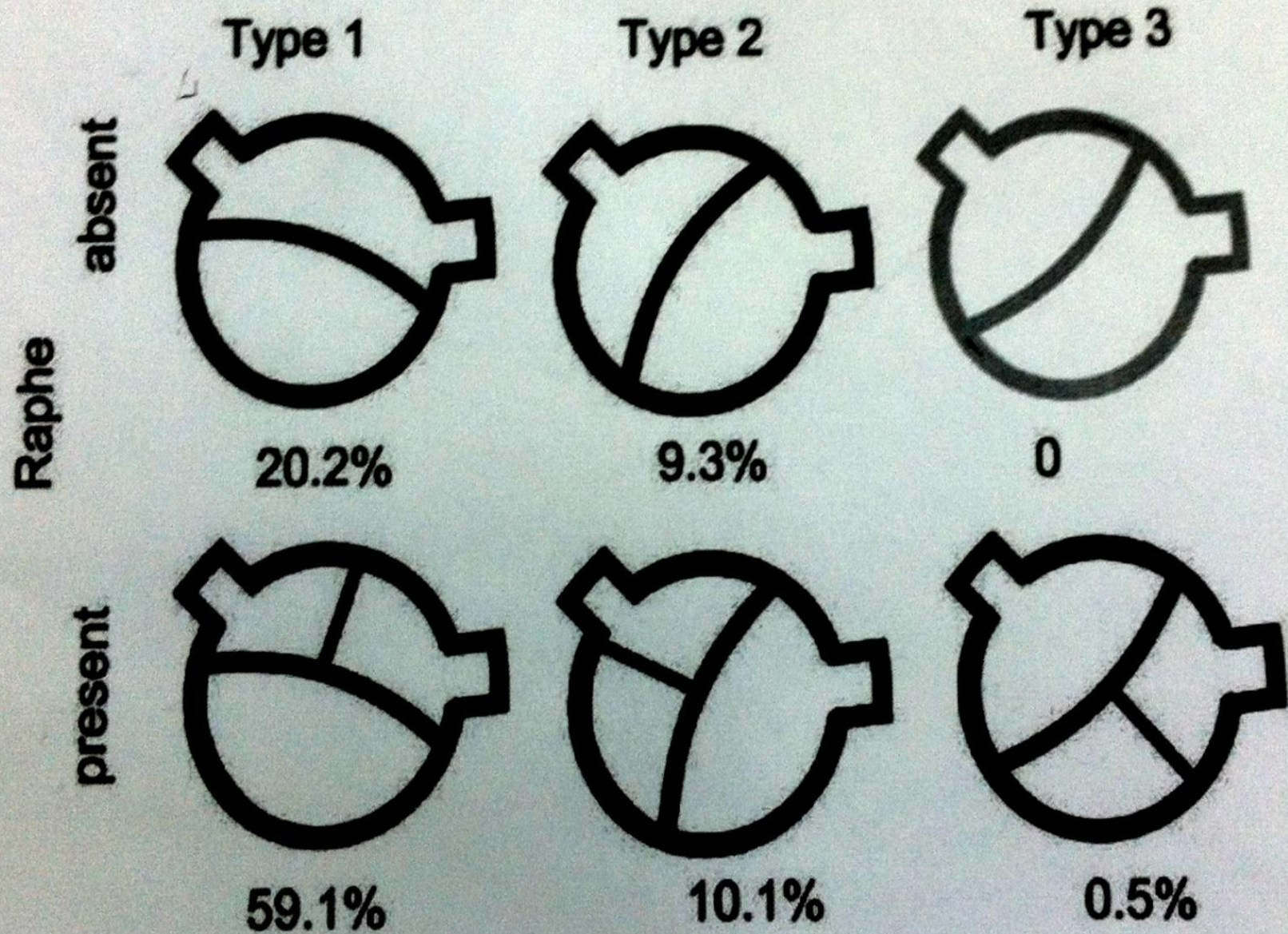
Клинический пример 4

- **Пациент П., 44 лет** находился в КХО ПГКБ с 11.09. по 26.09.16.
- *Указаний на ОРЛ в анамнезе нет. Одышка, снижение ТФН с 2010 г. У кардиолога не наблюдался. В 2013 г. при плановом обследовании (диспансеризация) выявлены шумы в сердце. При ЭхоКГ - ДАК, АР II ст. В марте 2016 г. в МСЧ МВД выполнена контрольная ЭхоКГ, выявлена АР III ст. Консультирован кардиохирургом, установлены показания к оперативному лечению.*

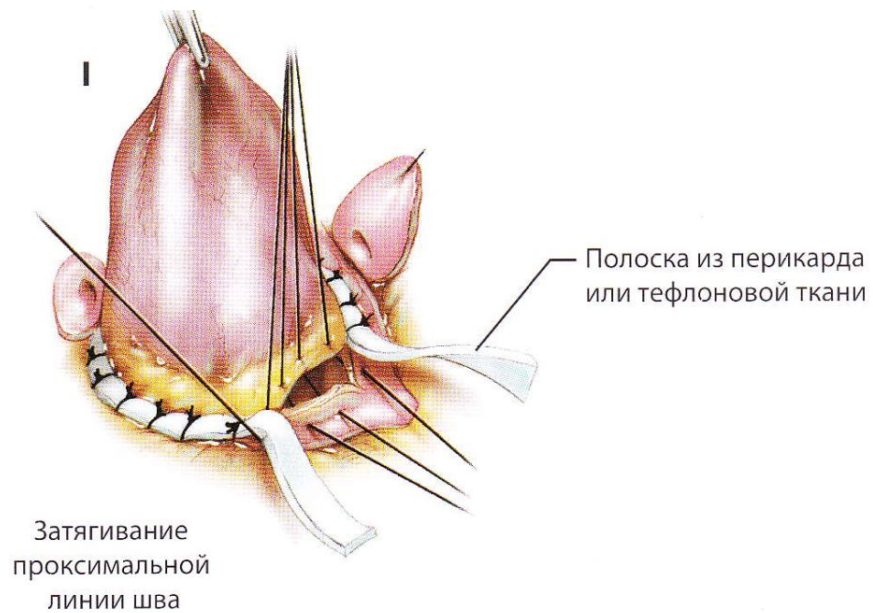
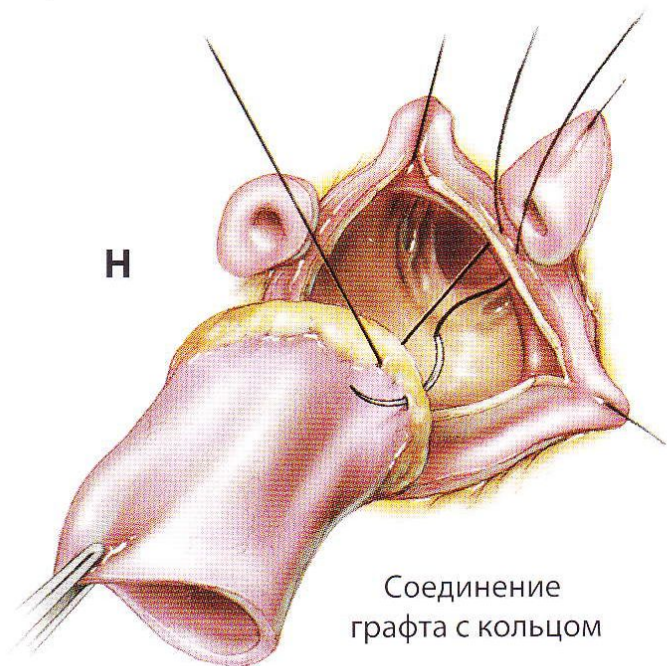
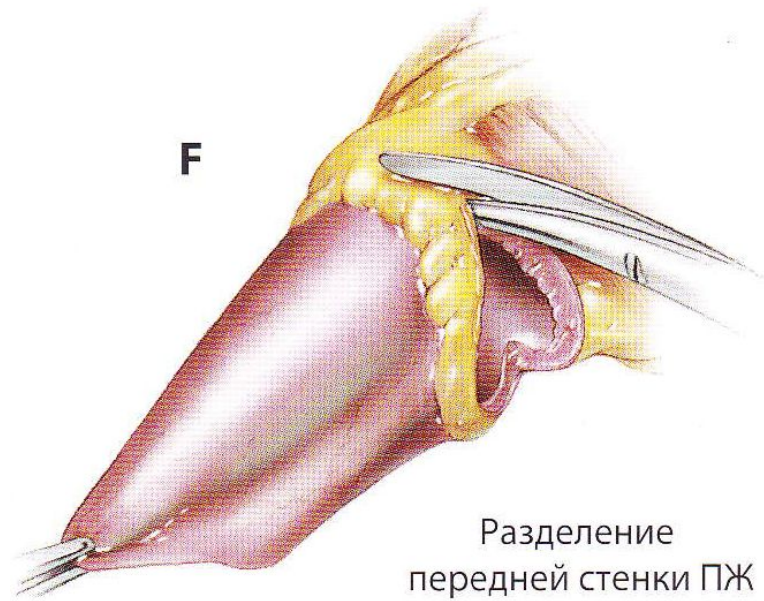
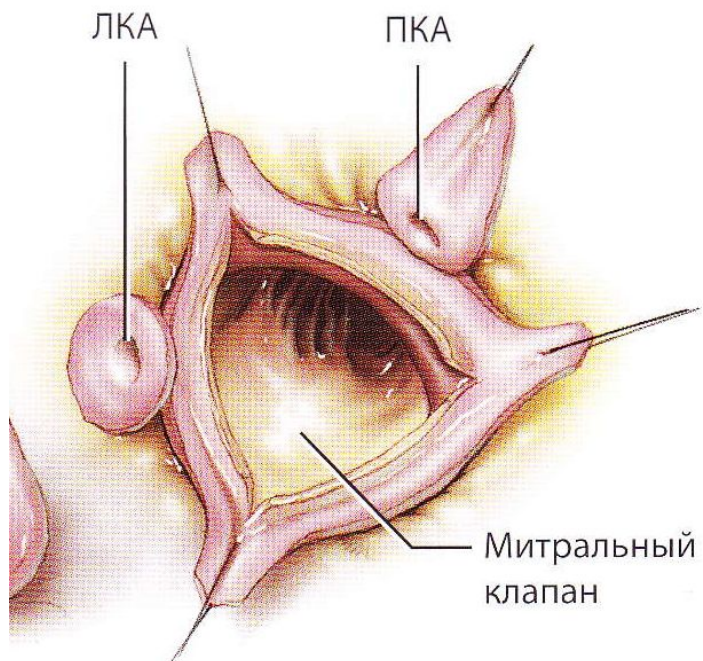
- **КАГ (1.08.16.):** Правый тип кровоснабжения сердца. **ЛКА** – ствол, ПНА, ОА - не изменены. **ПКА** – не изменена.
- **ЭхоКГ (12.08.16.):** ФВ – 58%, КДР – 66 мм, КСР – 45 мм, КДО – 226 мл, УО – 130 мл, ЛП – 36 мм, ПП – 34 мм, ПЖ – 24 мм, ЛА – 22 мм, Vкла – 0,78 м/с, ГДкла – 2,49 mmHg, ДЛА – норма, ПР I ст. ТЗС – 9 мм, МЖП – 11 мм, ВоАо – 38 мм. **АК:** двухстворчатый, раскрытие створок АК - 24 мм, пиковый ГДак – 4,45 mmHg, Vак – 1,06 м/с, АР III ст., T1/2 414 мс, Spег - 34% от ВТЛЖ. **МК:** движение створок разнонаправленное, диастолическое расхождение створок - 28 мм, пиковый ГДмк – 2,24 mmHg, Vмк – 0,75 м/с, регургитации нет. **ТК:** пиковый ГДтк – 0,81 mmHg, Vтк – 0,45 м/с, ТР II ст., Spег. – 2,07 см². Гипокинезии нет. Перикард не изменен.

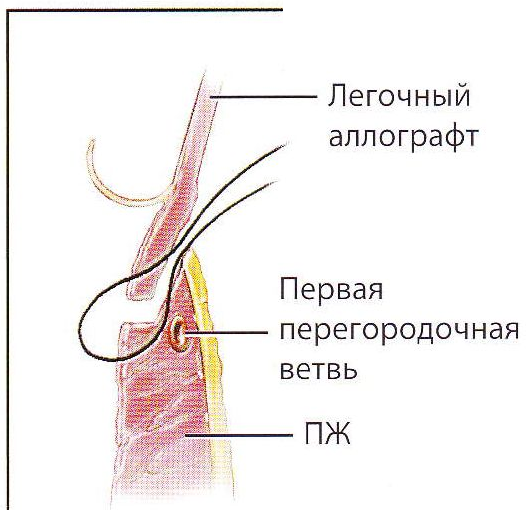
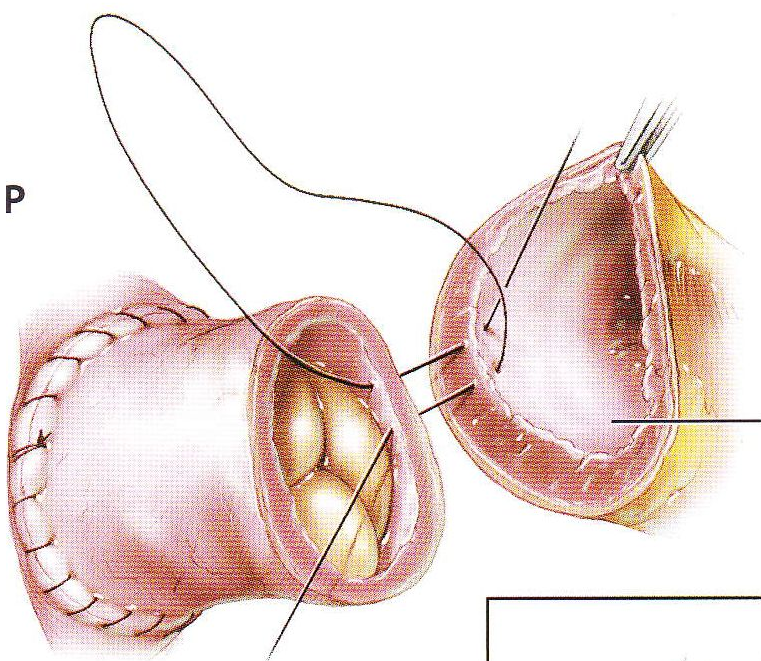
- **Заключительный клинический диагноз:** Дегенеративный аортальный порок сердца. ДАК. АР III ст. ТР I ст. Пароксизмы НЖТ. Экстрасистолия. ФК СН II (НУНА).
- **Операция (16.09.16.):** Операция Росса. ЧПЭ.

BAV classification



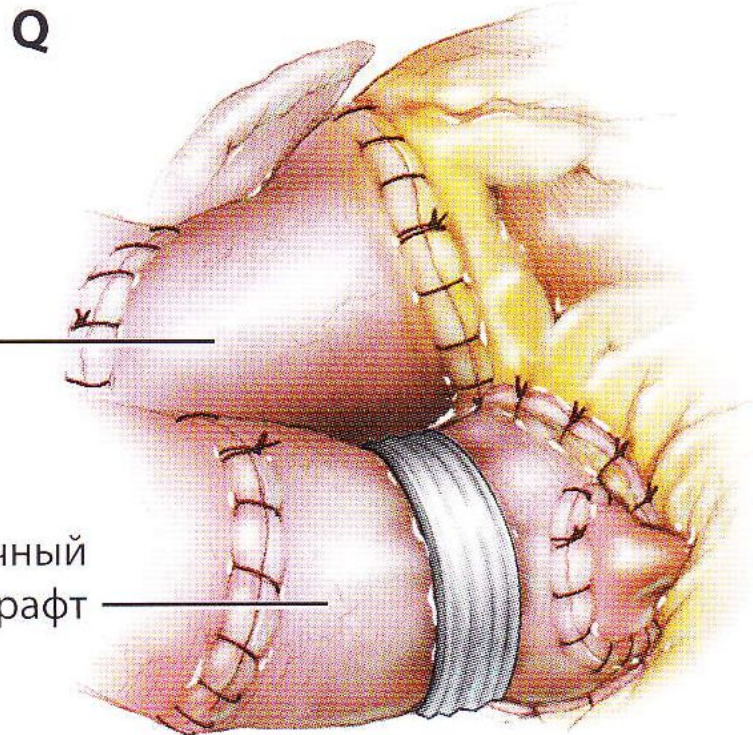
- **ЧПЭ:** ЛЖ: КДР/КСР 6,3/4,6 см, ФВ 51%. АК: пик. ГД 10 мм рт.ст., АР III ст., vena contracta 7 мм, ЭПОР 0,4 см², PISA 2,8 см², скорость АР 3,15 м/с, **ФК АК 3 см**, D на уровне синусов Вальсальвы 4,6 см, ВоАо 3,0 см. МК: S_{мо} 4,0 см², ср. ГД 0,4 ммHg, ФК МК 3,6 см, МР нет. ТР I ст., ФК ТК 3,7 см, ср. ГД 0,2 мм рт.ст. **ФК КЛА 2,9 см**. Тромбов в УЛП нет.





Легочный аллографт

Легочный аутографт



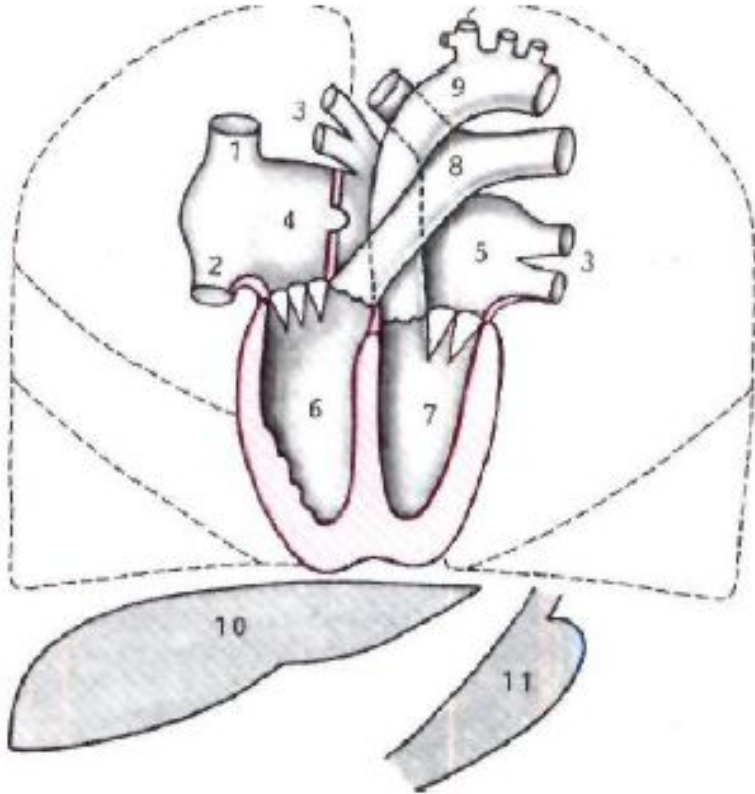
Завершенная операция

Клинический пример 5

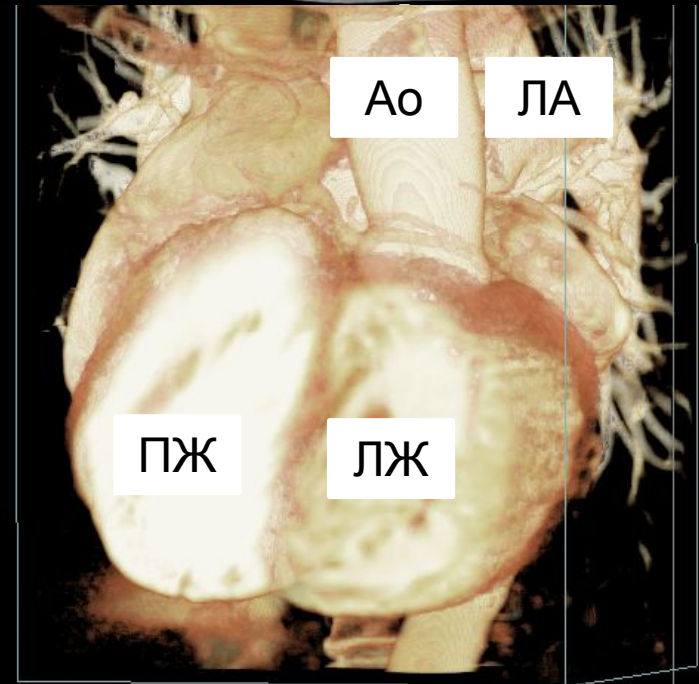
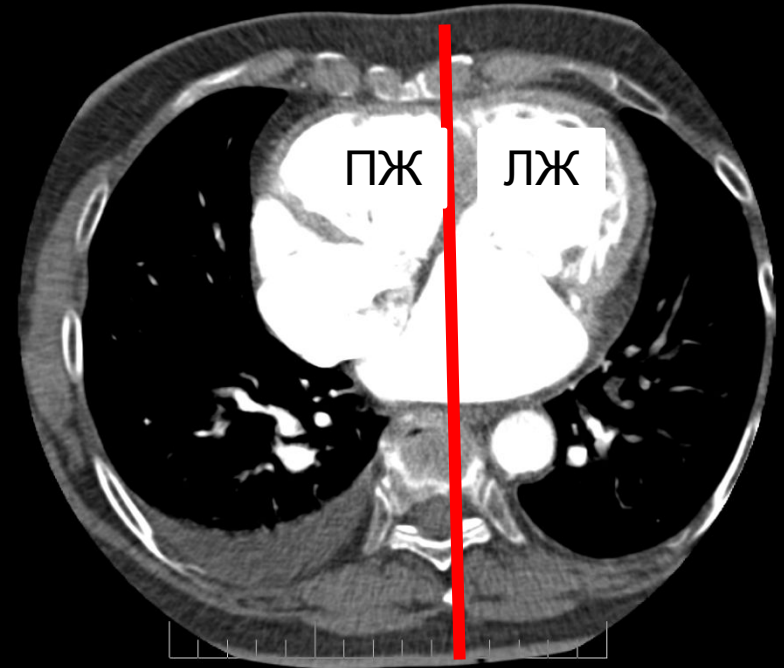
- **Пациент Ф., 74 лет** находилась в КХО ПГКБ с 6.04. по 25.04.16.
- *Указаний на ОРЛ в анамнезе нет. С 2012 г. одышка, боли в области сердца. Наблюдалась у кардиолога Северодвинской ГБ №1. В 2012 г. при ЭхоКГ выявлена аномалия расположения сердца, консультирована кардиохирургом, показаний к операции не выявлено. Пароксизмы ФП с 2014 г. Постоянная форма ФП, прогрессирование симптомов ХЗСНс 2015 г. – снижение ТФН, усиление одышки. В декабре 2015 г. в АОКБ выполнена МСКТ-ангиокардиография, подтверждена аномалия расположения сердца, выявлена аневризма легочной артерии. При контрольной ЭхоКГ – МР III ст., АР, ТР II ст. Установлены показания для оперативного лечения. В феврале 2016 г. дообследована в ОКХ ПГКБ (КАГ, вазаграфия, ПВГ). В марте 2016 г. лечилась в Северодвинской ГБ №1 с ТИА в ЛКБ. Неврологический дефицит регрессировал.*

Аномалия внутригрудного расположения сердца

*Правосформированное срединно-расположенное
сердце*



- Синонимы: мезокардия, мезоверсия
- ВПС: тетрада Фалло, ДМЖП, ОАВК, корригированная ТМС



В.А. БУХАРИН, В.П. ПОДЗОЛКОВ

АНОМАЛИИ
ВНУТРИГРУДНОГО
РАСПОЛОЖЕНИЯ
СЕРДЦА

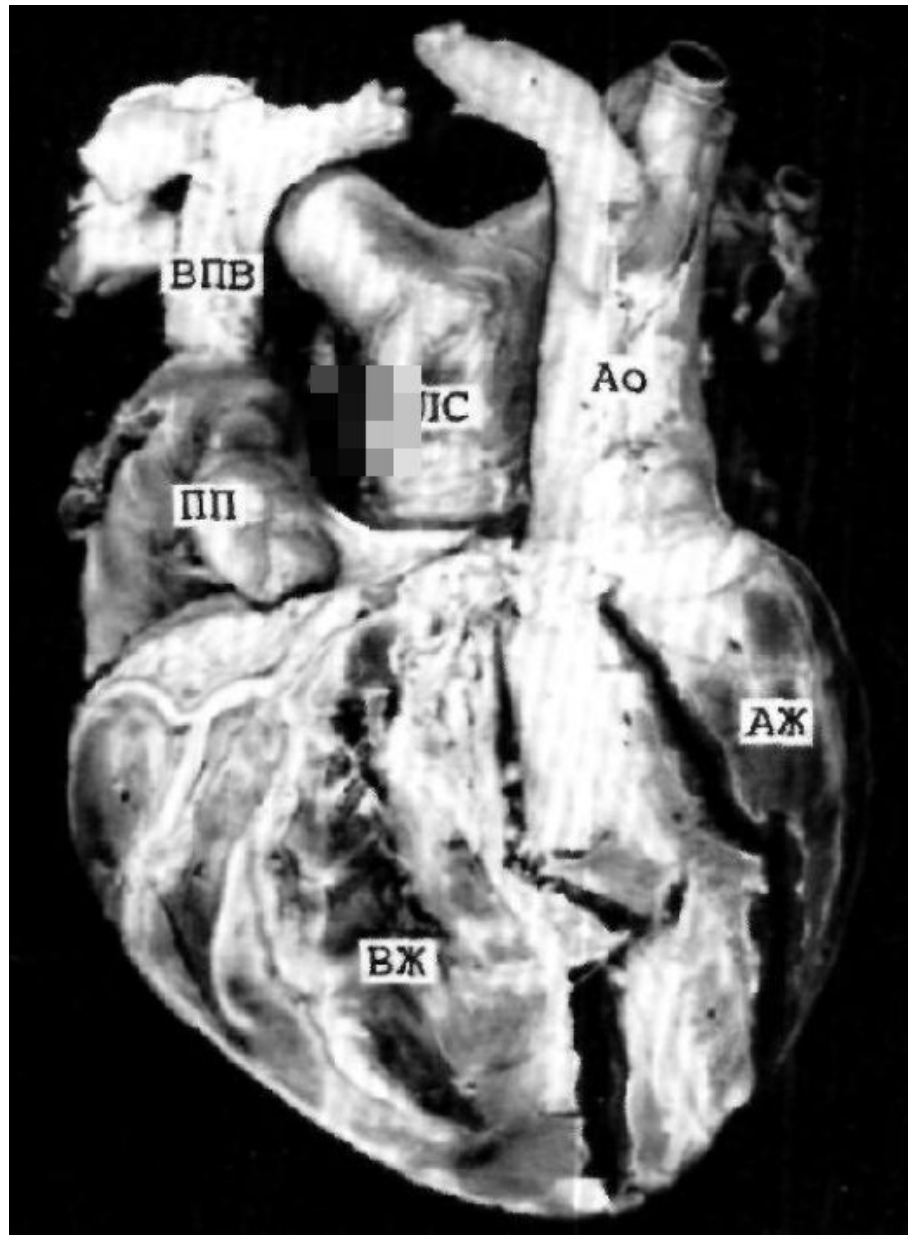
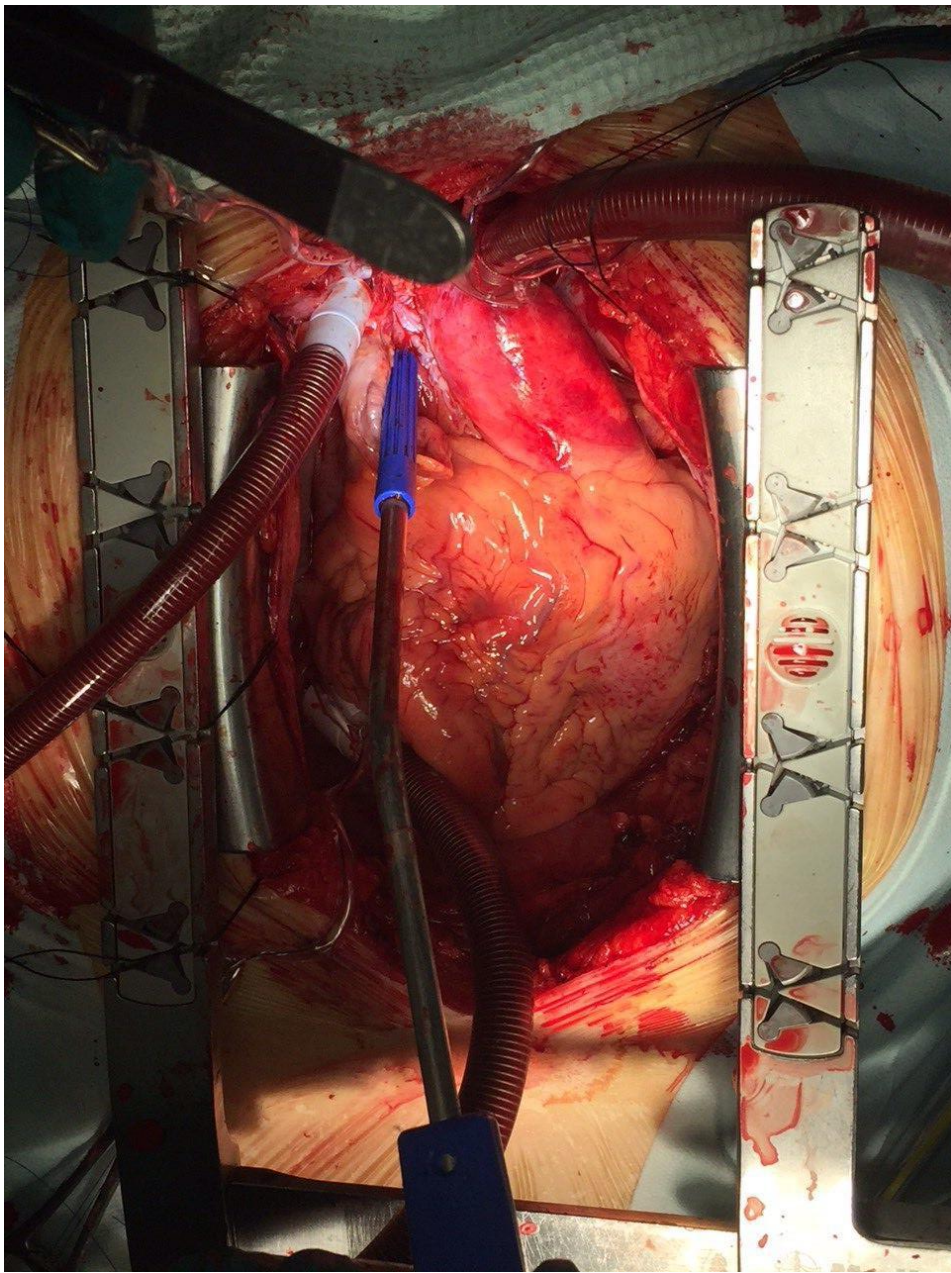


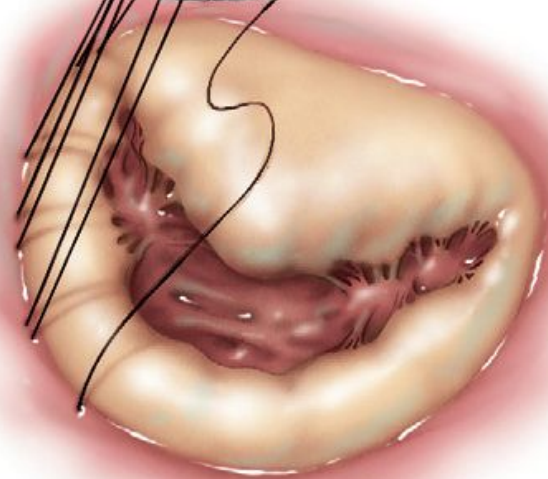
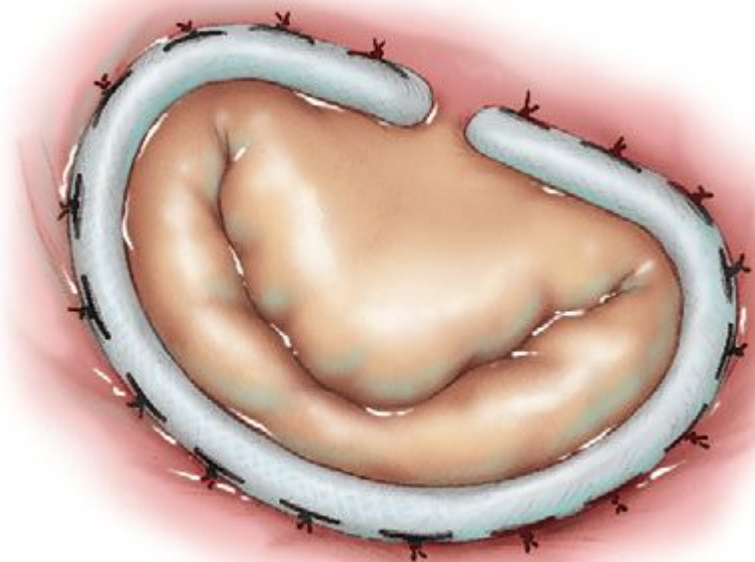
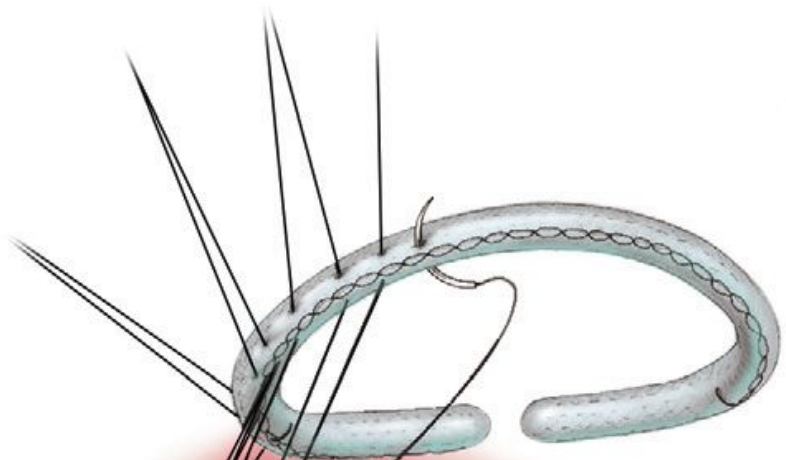
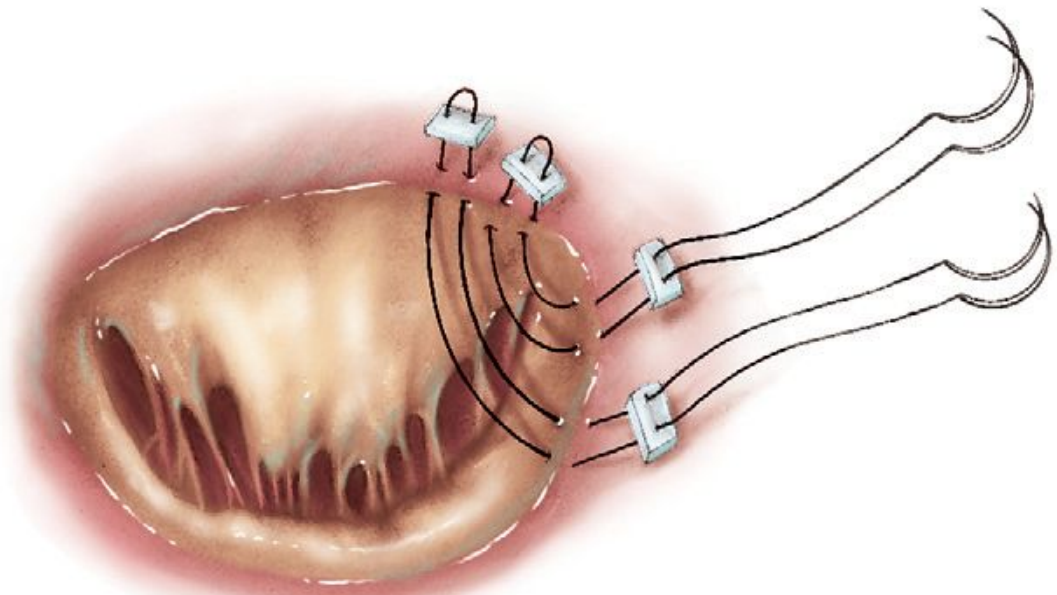
Классификация Подзолкова, 1974

Г.

- 1) правосформированное праворасположенное сердце (с нормальным расположением ОБП);
- 2) правосформированное срединно-расположенное сердце (с нормальным расположением ОБП);
- 3) правосформированное леворасположенное сердце (с обратным расположением ОБП);
- 4) левосформированное праворасположенное сердце (с обратным расположением ОБП);
- 5) левосформированное леворасположенное сердце (с обратным расположением ОБП);
- 6) неопределенно-сформированное (лево-, право- или срединно-расположенное) сердце с абдоминальной гетеротаксией.

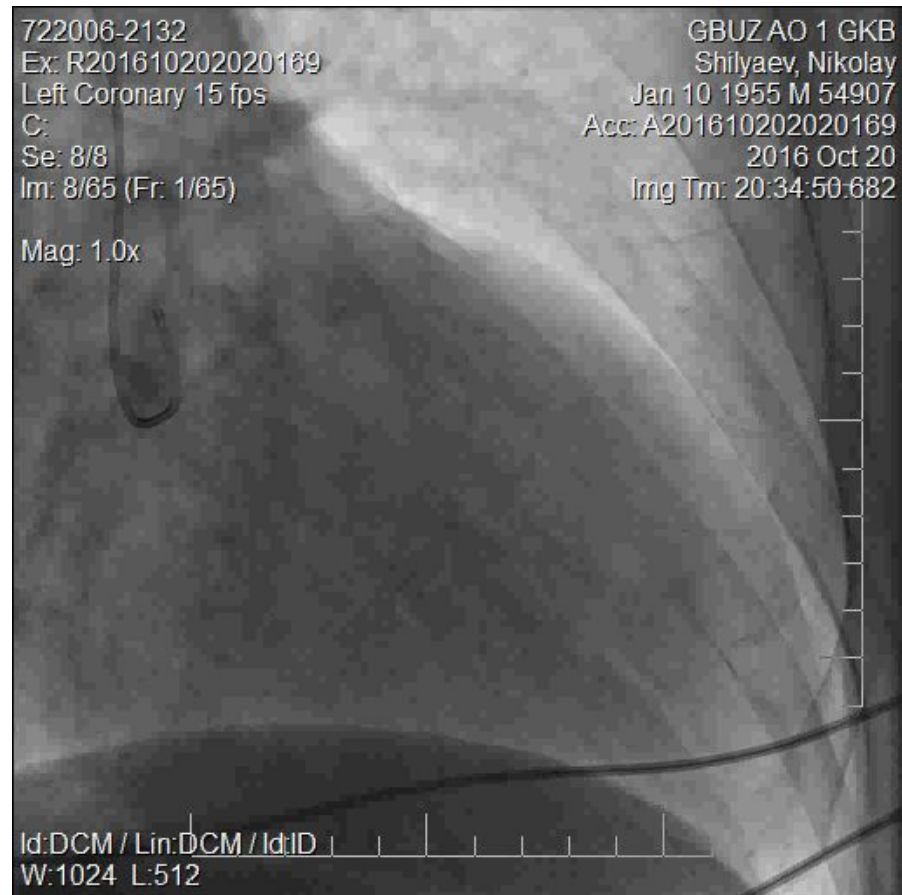
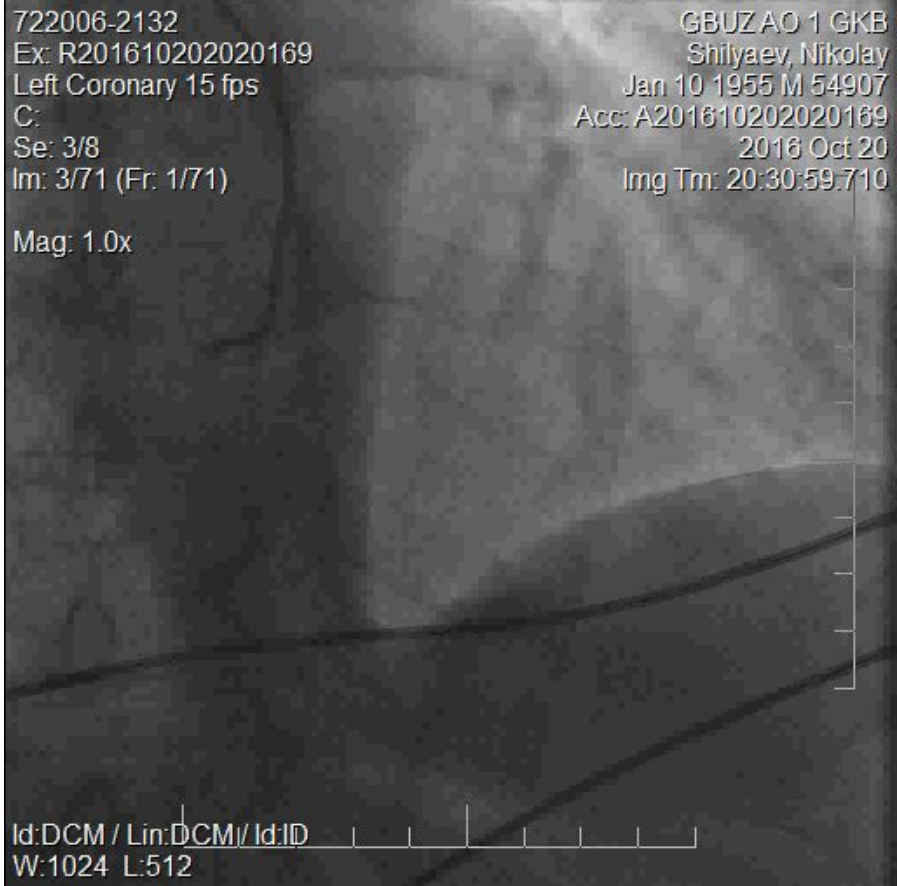
- **Заключительный клинический диагноз:** ВПС. Корригированная ТМС с правосформированным праворасположенным сердцем. Регургитация на АВ-клапанах II-III ст. Аортальная, пульмональная регургитация II ст. Аневризма ЛА. Аномалия отхождения коронарных артерий. ФП, постоянная форма. Экстрасистолия 4 градации по Ryan. НБЛНПГ. ЛГ I ст. ФК СН III (НУНА). Артериальная гипертензия II, риск 3. Атеросклероз аорты, артерий НК. Стенозы ОБА, ПдкА, берцовых артерии с обеих сторон. Нефропатия. ХБП IIIБ ст. Хронический гастрит. Полип желудка.
- **Операция (8.04.16.):** Реконструкция атриовентрикулярных клапанов.





Клинический пример 6.

- **Пациент Ш., 61 года** находился в КХО ПГКБ с 20.10. по 21.10.16.
- Жалобы на одышку, дискомфорт в ГК в области грудины при ФН.
- Жалобы с лета 2016 г. Лечился в НЦГБ. Консультирован в ГКЦ, рекомендована КАГ.



- **КАГ (20.10.16.):** тип кровоснабжения сердца – сбалансированный. ЛКА: ствол, ПНА, ОА – не изменены. ПКА – не изменена.
- От правого синуса Вальсальвы единым устьем с ПКА отходит коронаропульмональная фистула диаметром 4,5 мм (выраженный сброс контраста в ствол ЛА). От левого синуса Вальсальвы отдельным стволом отходит аортопульмональная фистула диаметром 2,5 мм (сброс контраста менее выражен).

Эхокардиоскопия

Имя Фамилия И.О. Шияев Н.В. Возраст 61

Дата: 03.10.16

Диагноз: Обследование

Отделение

Замечание:

Доверие

Левый предсердие:

Площадь доплером

Скорость кровотока: 75

К. пик E: 75 A:

Плато: пик e a: s:

E/e ratio: септ пик s:

Диаметр пик: 2,2 сред:

Трикуспидальный клапан:

Скорость кровотока: 67

Градиент: 1,7

Правое предсердие:

КДР (4,5см): 4,3

Легочная артерия:

Просвет ЛА (норма 1,6 - 2,5): 2,4

Скорость кровотока (норма 60-90см/с): 112

Давление в ЛА (мм рт ст): 46

Град. давления на клапане(пик): 5

Недостаточность клапана ЛА: 0-I

Правый желудочек:

КДР (2,5см): 2,4

Левое предсердие:

КДР (4,0см): 4,2

Размер из 4-х камер.сечения

Межжелудочковая перегородка:

Диастолическая толщина: 0,9

(норма 0,7-1,1) в базал.отд.:

Амплитуда движения: 0,8

Сепарация листков перикарда:

ПС нет ЗС нет

БС нет верх нет (см)

Клапан аорты:

а уровне клап-в (2-3,7см): 3,9

а уровне восход. отдела: 3,9

толщ. открыт.: 2

ма 1,6-3,5см

Скорость кровотока: 140

Диаметр (пик): 7,8

Левый желудочек:

Р (4,5-5,6см): 6,7 КСР (4,5см): 4,5

С (0,9-1,1см): 1,0 ТЗС (1,1см): 1,2

ФИ(0,57): 0,62 ЕС/ФС(25%):

EF (Simpson) (0,5-0,8):

Конечный диастолический объем: 234

Ударный объем: 144

Клапан	Изменение	Створки	Кальциноз	Регургитация	Спаения по комиссурам	Особенности
Аортальный	-	-	-	0-I	-	-
Митральный	-	-	-	0	-	-
Трикуспидальный	-	-	-	0	-	-
Стеворчатый	-	-	-	I-II	-	S reg. = 4,6см кв.

Скорость ГПП:	в норме	Систолическая функция:	сохранена
Скорость ГПЖ:	в норме	Диастолическая функция:	-
Скорость ЛПП:	увеличена	Аорта:	уплотнена
Скорость ЛПЖ:	увеличена	Легочная артерия:	не изменена
Пертросфия:	задней стенки ЛЖ	Давление в ЛА:	повышено 1ст.
Нарушения	гипокинезия в целом (более выраженная - верхушки)		
Ювенильный отек:	не регистрируется		
Аритмия:	без особенностей		

Площадь аорта в норме.



- **Заключительный** **клинический**
диагноз: ВПС. Аномалия развития
коронарных артерий:
коронаропульмональная фистула,
аортопульмональная фистула.
Трикуспидальная регургитация II ст.
ПБЛНПГ. Экстрасистолия. Легочная
гипертензия II ст. ФК СН II (НУНА).
Артериальная гипертензия III ст., риск
4. Атеросклероз БЦА. Стеноз ЛВСА.
- **Показана** **операция:**
Эндоваскулярная окклюзия фистул.