

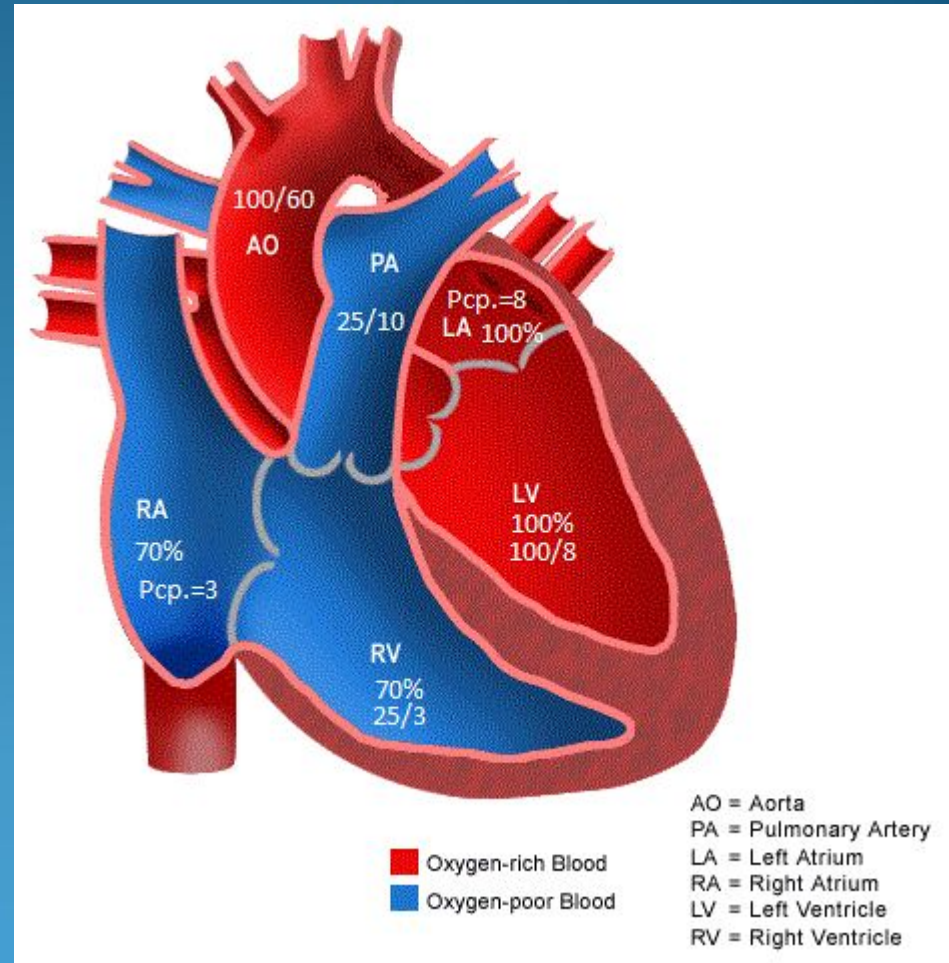
# Врожденные пороки сердца.



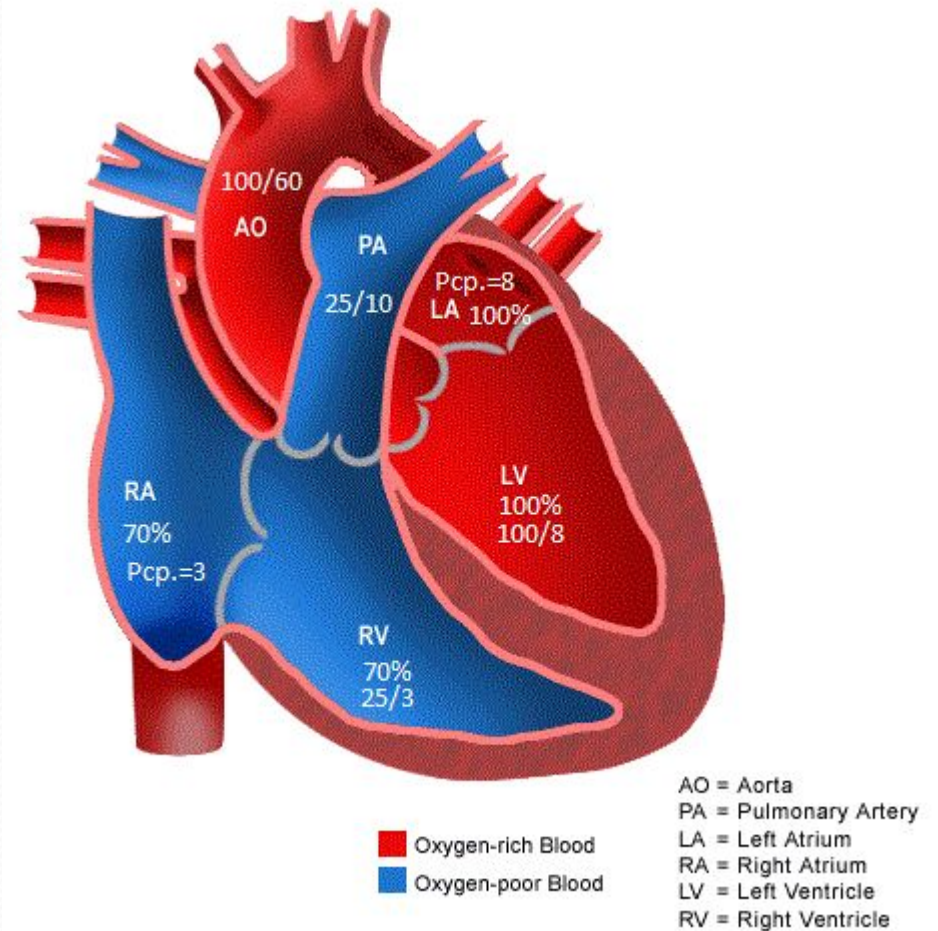
Карев Е. А.

НМИЦ им. В.А. Алмазова  
Санкт-Петербург 2018

Частота ВПС  
среди  
новорожденных  
составляет ~ 1%  
(9 / 1000  
новорожденных  
(АНА, 2010).



- ВПС условно делят на 2 группы:
- 1. Белые (бледные, с лево-правым сбросом крови, без смешивания артериальной и венозной крови).
- 2. Синие (с право-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови).





# Классификация согласно International Congenital Heart Surgery Nomenclature 2000

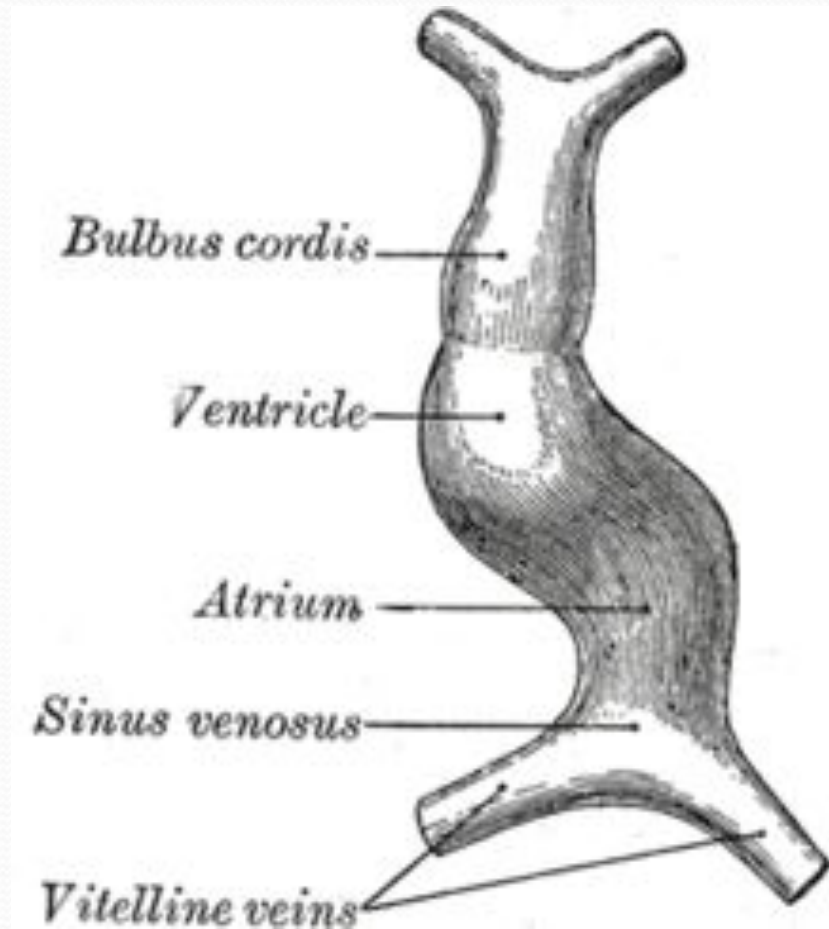
- Гипоплазии
  - правых камер сердца
  - левых камер сердца
- Обструктивные дефекты (клапанные, а также над- и подклапанные стенозы)
- Дефекты перегородок
- Синие пороки сердца (ОАП, ТАДЛВ, тетрада Фалло, ТМС, атрезия ТК)

# Другие ВПС

- Расщепление створок клапанов
- Аномалия Эбштейна
- АВ-канал
- Декстрокардия

# Эмбриогенез сердца

- Закладка из мезодермы
- Дифференцировка клеток с 15 суток
- Сокращение сердца с 22 дня
- Циркуляция крови с 24 дня
- Сердце в 22 дня ->





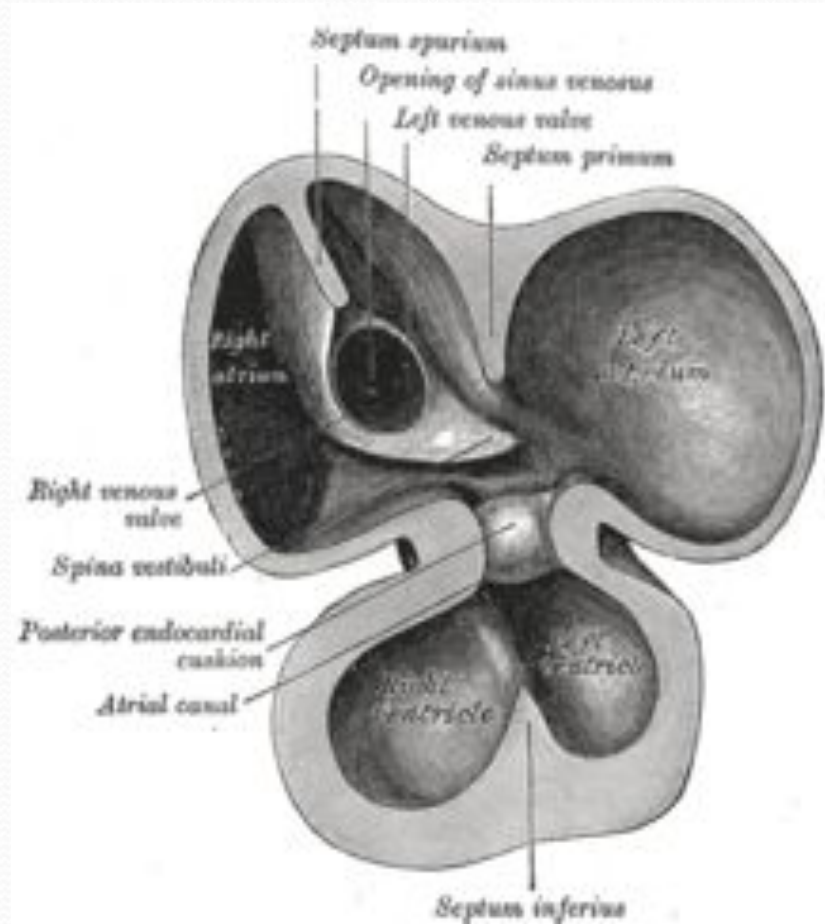
# Эмбриогенез сердца

- 23-28 дни – складывание, скручивание сердечной трубки



# Эмбриогенез сердца

- 28-42 дни – рост перегородок, формирование 4-камерного сердца







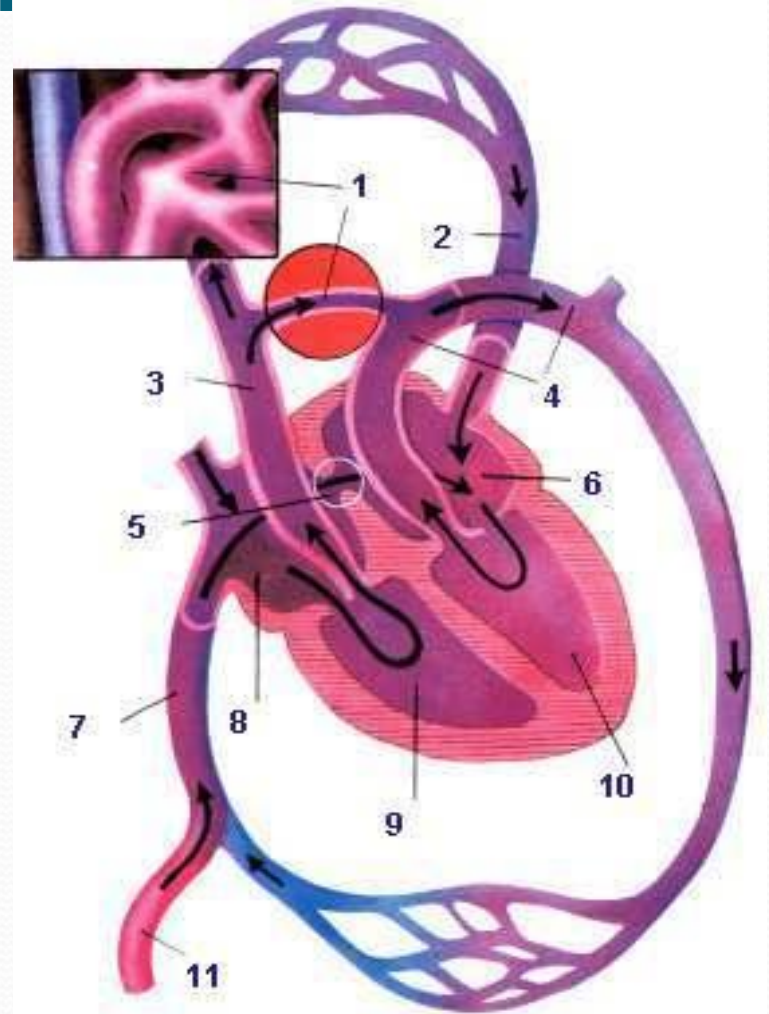
# Схема кровообращения плода

Сосуды пуповины □ НПВ □ ПП.

□ 75% □ ПЖ □ ЛА □ 40% в легкие.

↓  
35% □ боталлов  
проток □ аорта

□ 25% □ ООО □ ЛП □ ЛЖ □ аорта



1. боталлов проток 2. легочная вена 3. легочная артерия  
4. аорта 5. овальное окно 6. левое предсердие 7. нижняя  
полая вена 8. правое предсердие 9. правый желудочек 10.  
левый желудочек 11. сосуды пуповины



# Причины формирования ВПС

- Генетические, хромосомные дефекты
- Факторы внешней среды:
  - инфекции (краснуха)
  - токсины (алкоголь, литий, талидомид)
  - заболевания матери (СД, СКВ, фенилкетонурия)
  - ожирение у матери



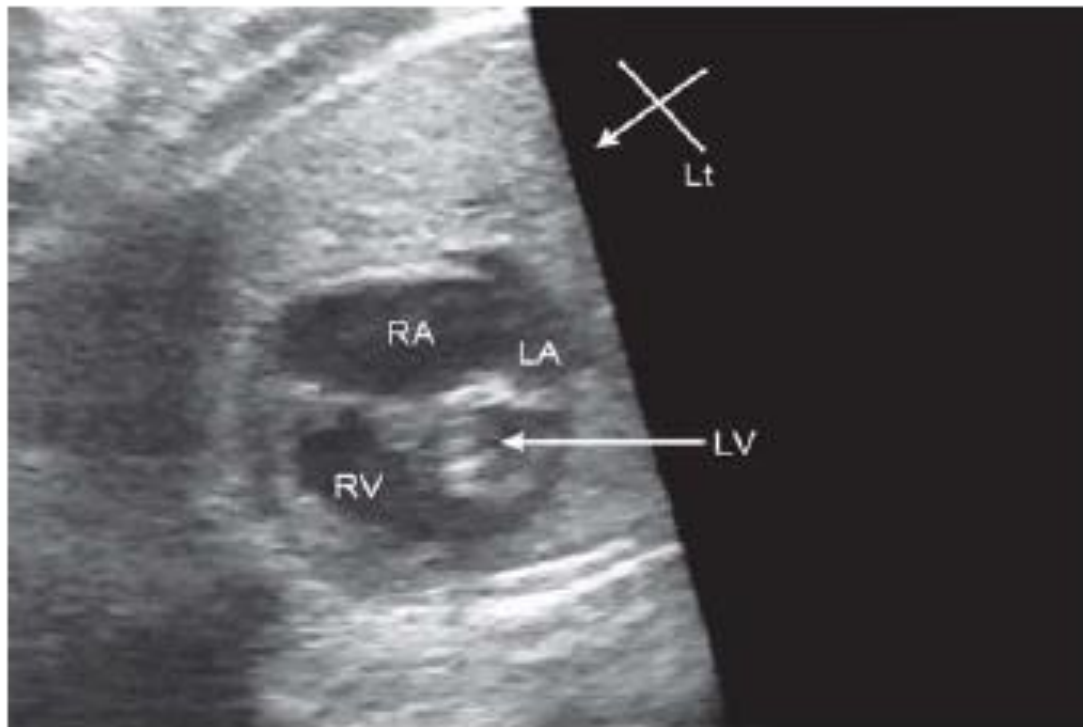
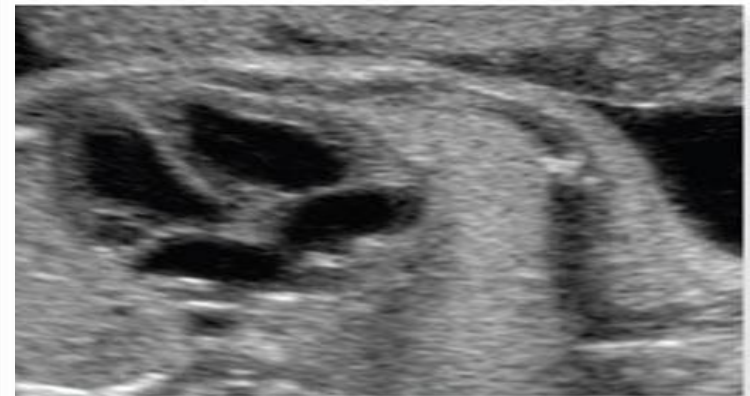
# Диагностика ВПС

● Пренатальная  
УЗИ-диагностика  
возможна с 18-24  
недели

Figure 1: Assessment of fetal position.

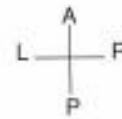


Figure 2: Fetal heart four-chamber view.

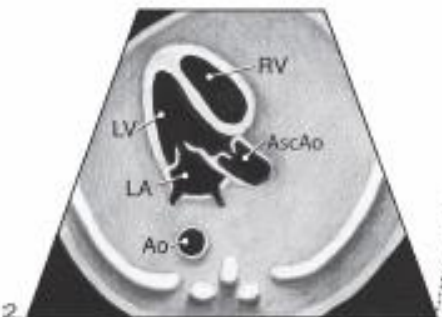




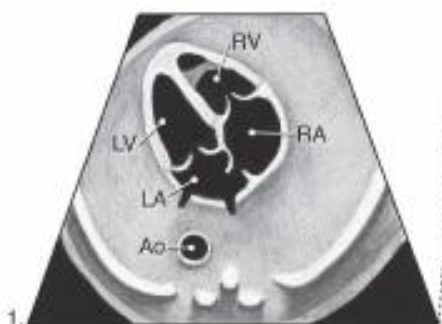
4.



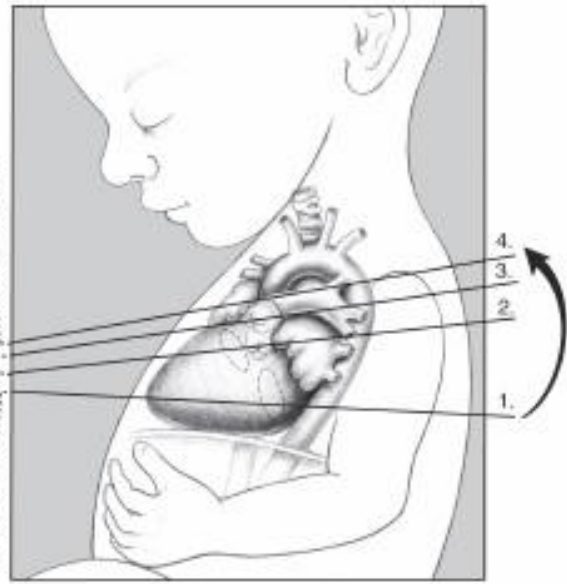
3.



2.



1.



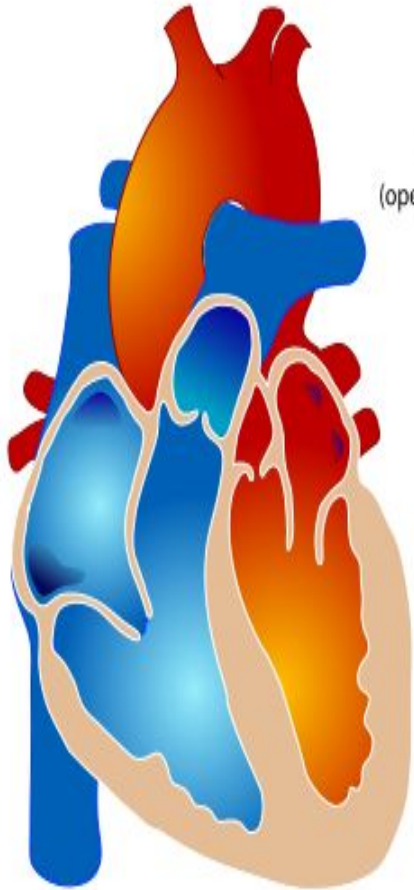
- 1. Four Chamber View
- 2. Left Ventricular Outflow Tract
- 3. Right Ventricular Outflow Tract
- 4. Three Vessels Trachea View

# Гипоплазии камер сердца

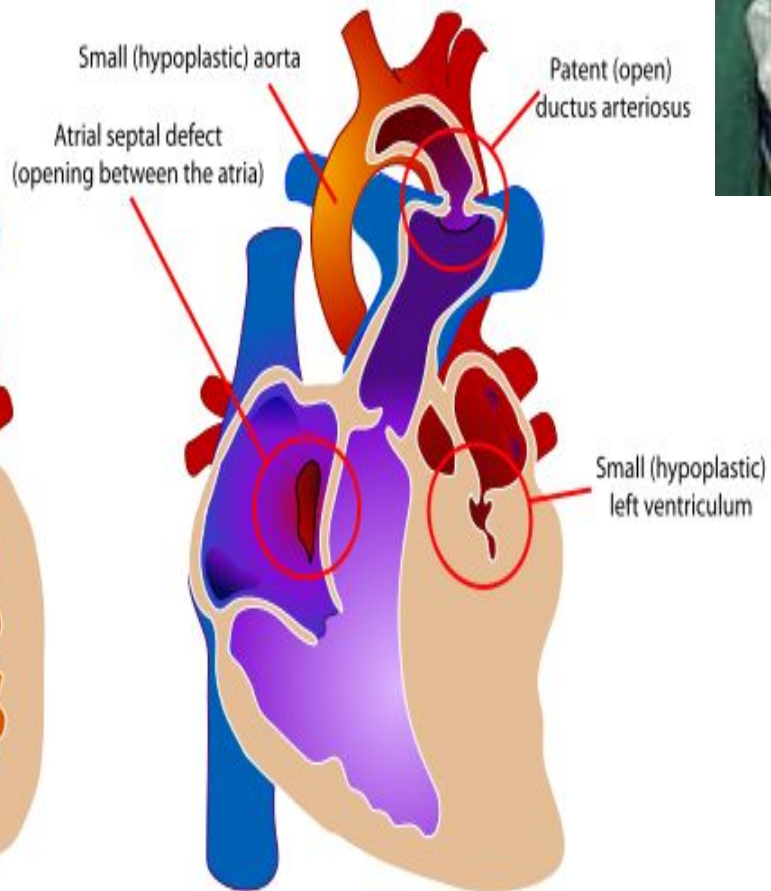


# Гипоплазия левых

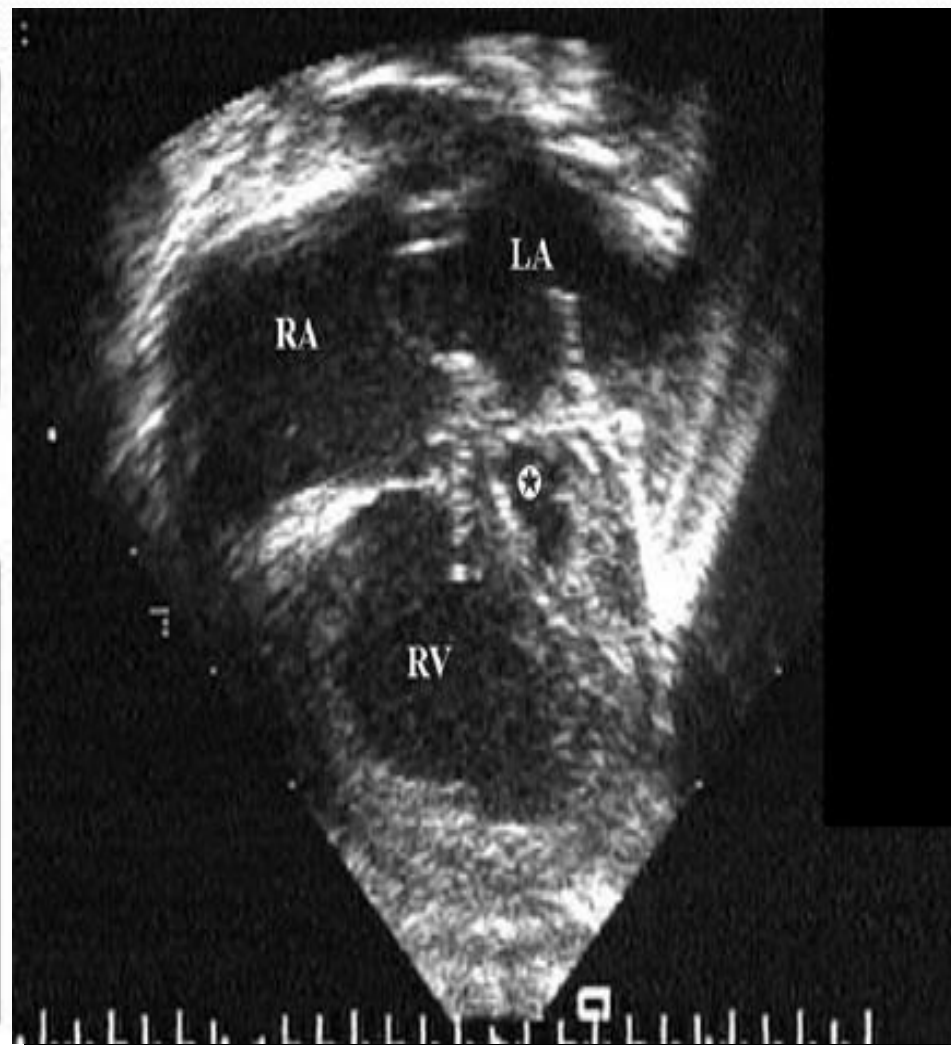
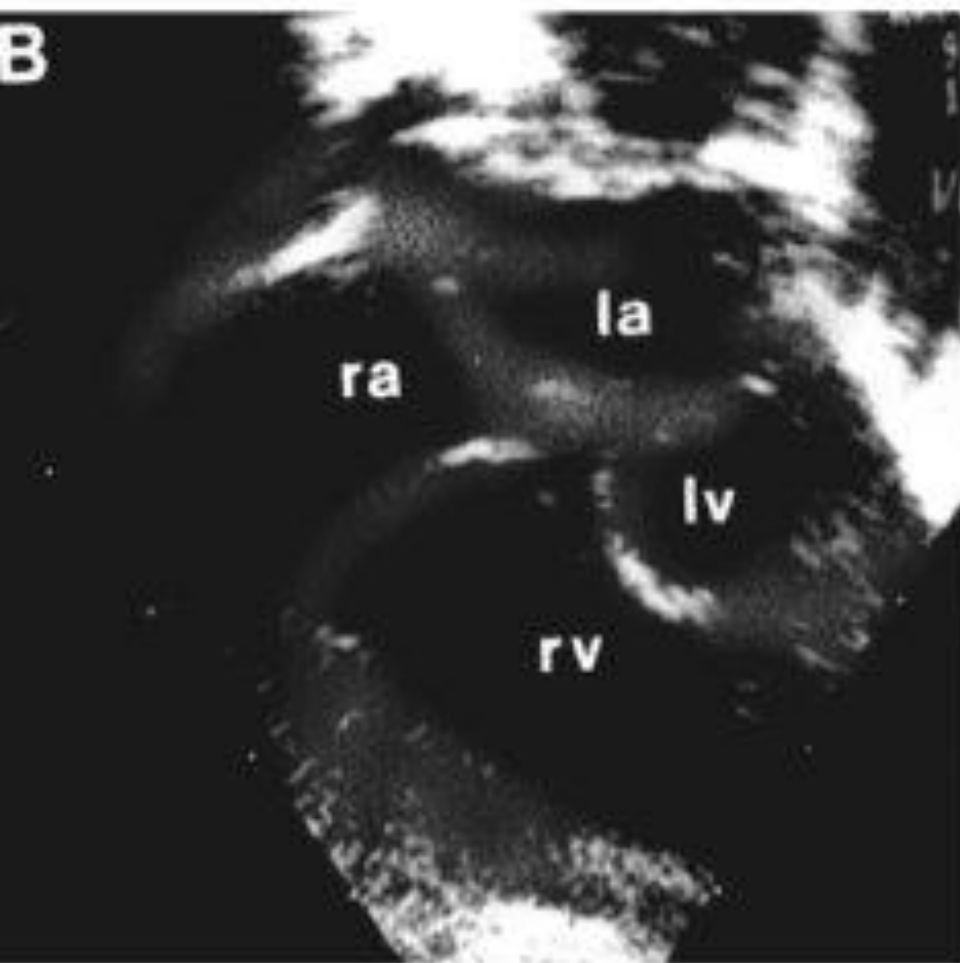
Normal heart



Hypoplastic left heart syndrome



# Гипоплазия левых камер сердца

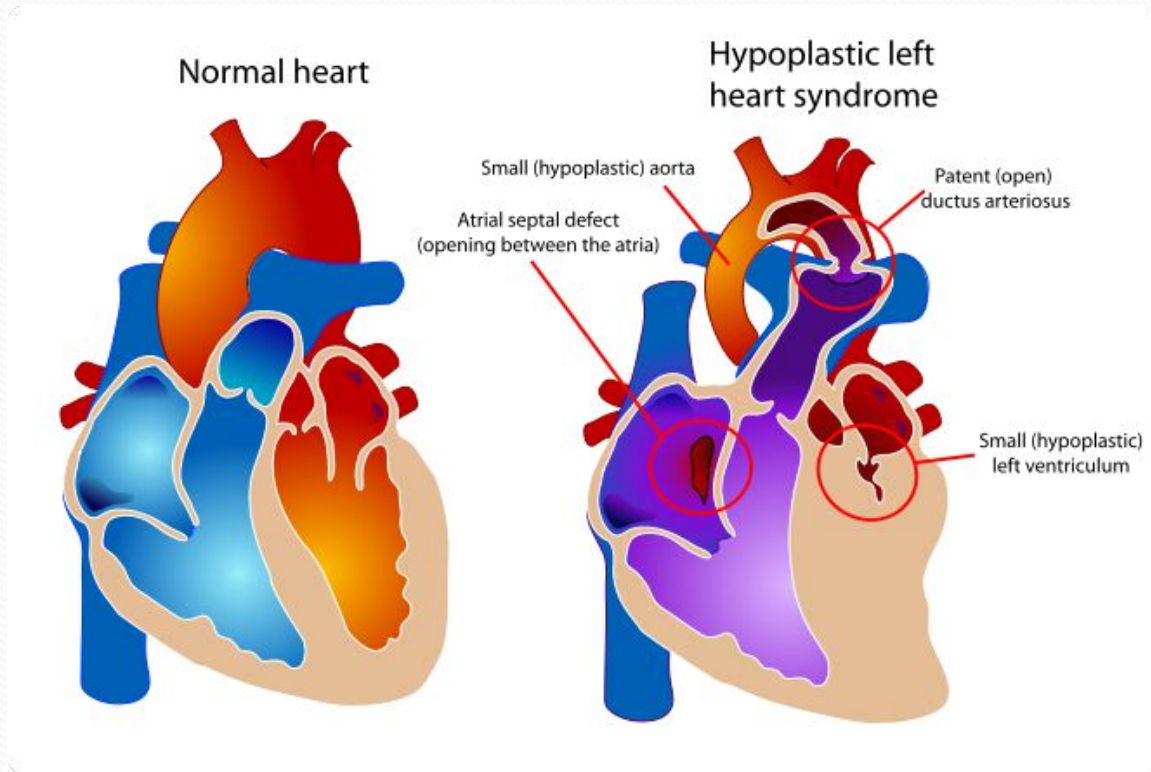




# Гипоплазия левых камер сердца

## ● Лечение:

1 этап - после рождения – операция Норвуда  
2 этап – операция Гленна в 3-6 мес





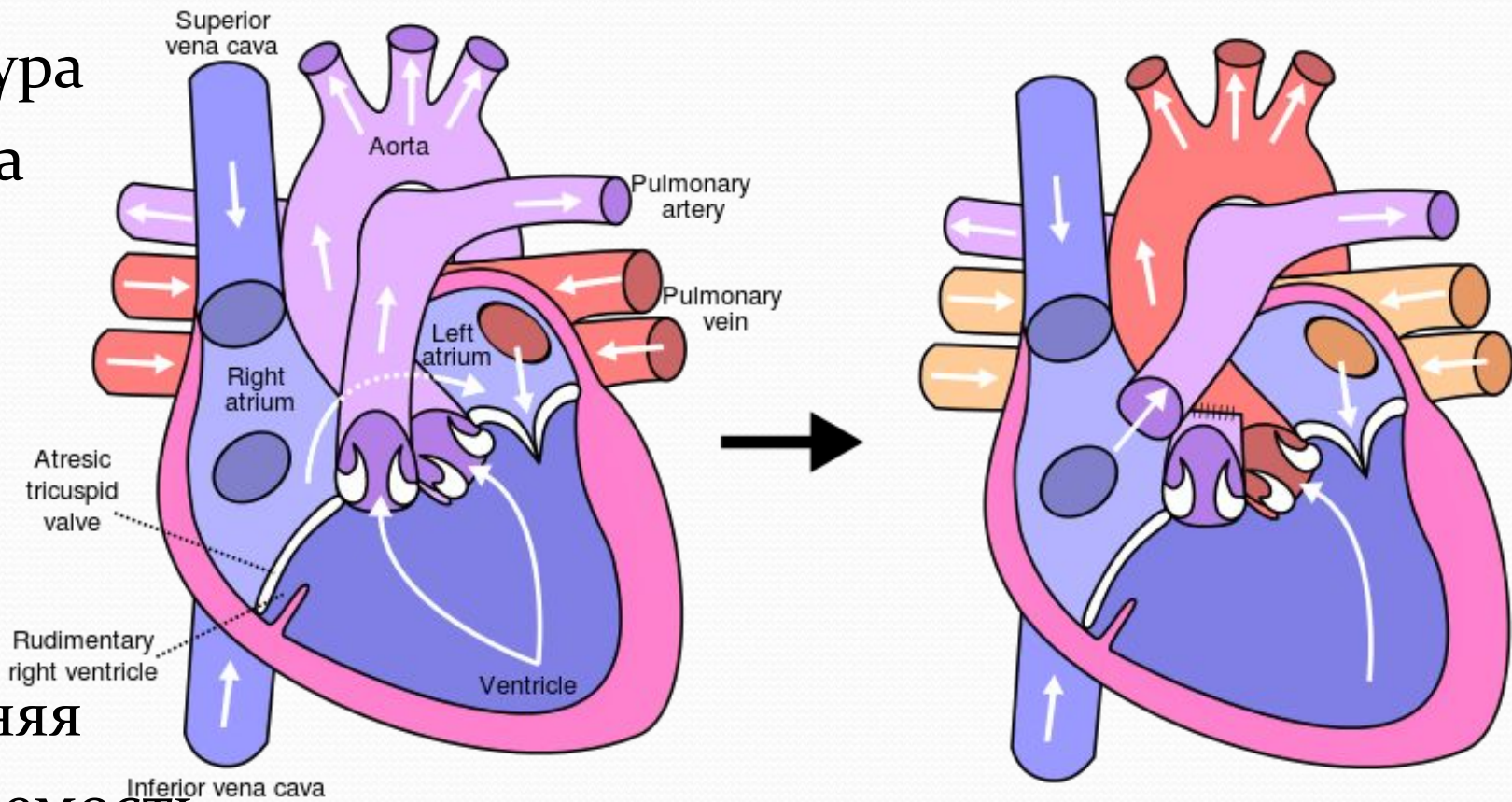
# Гипоплазия левых камер сердца

## сердца

3 этап –

процедура

Фонтена



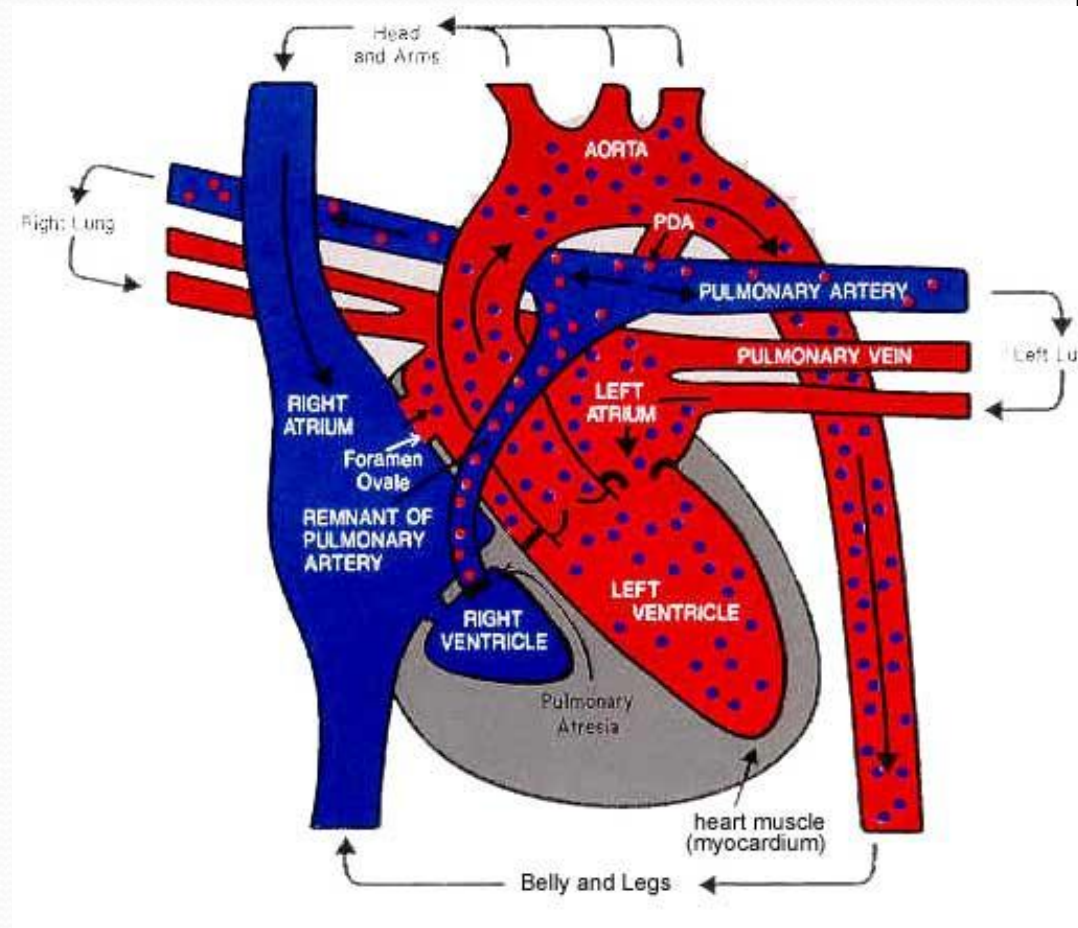
5-летняя

выживаемость

до 80%

# Гипоплазия правых камер сердца

- Редкий ВПС, связан с делецией во 2 хромосоме

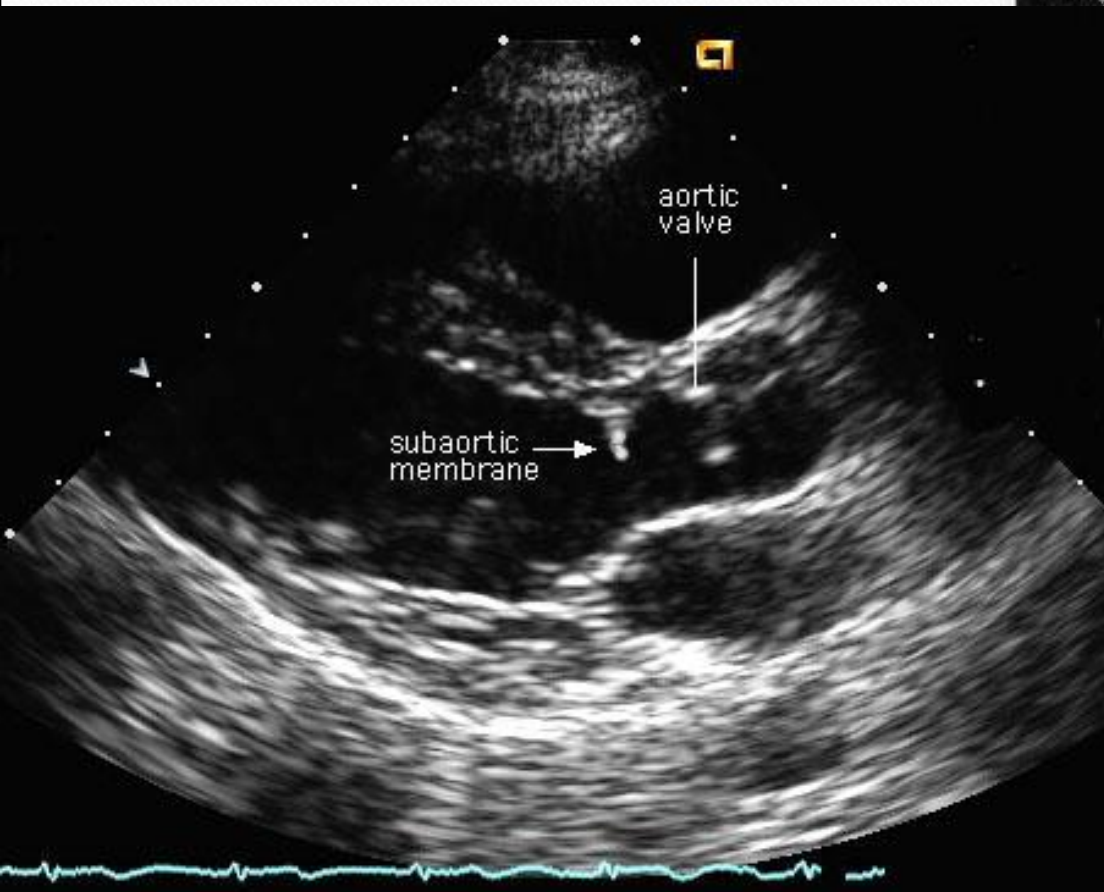
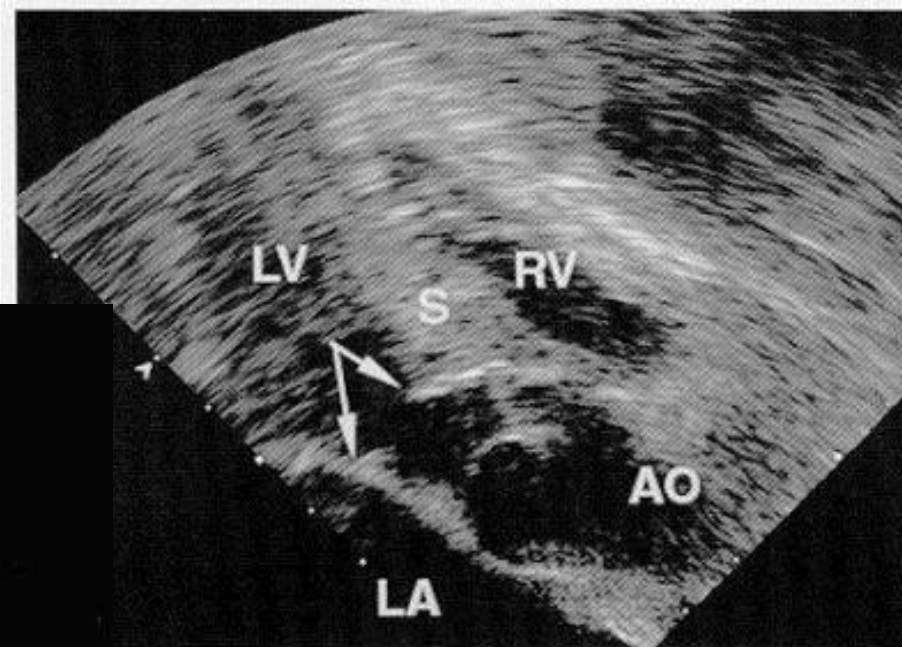




# Обструктивные дефекты

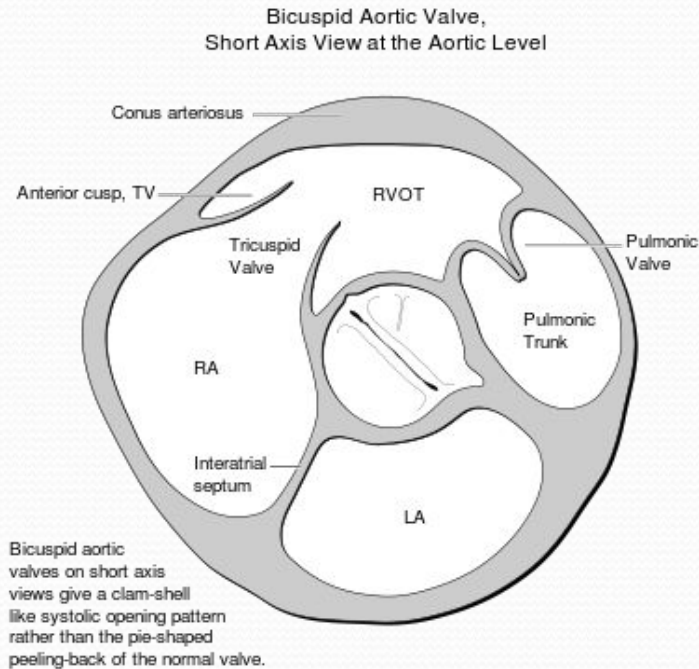


# Подклапанный аортальный стеноз



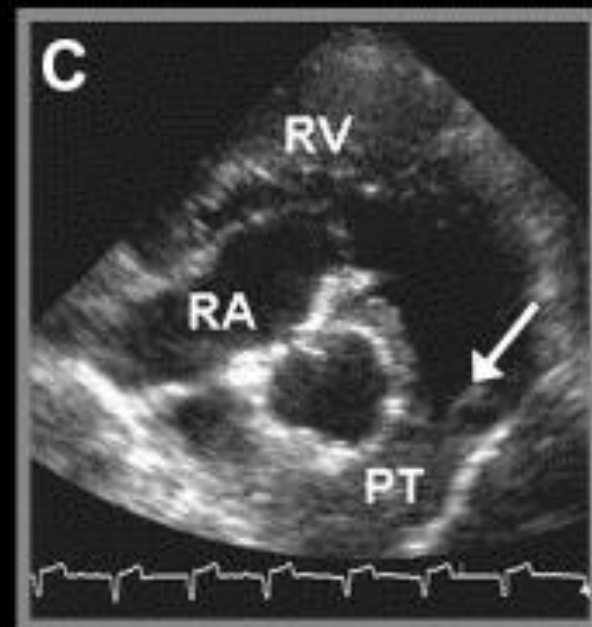
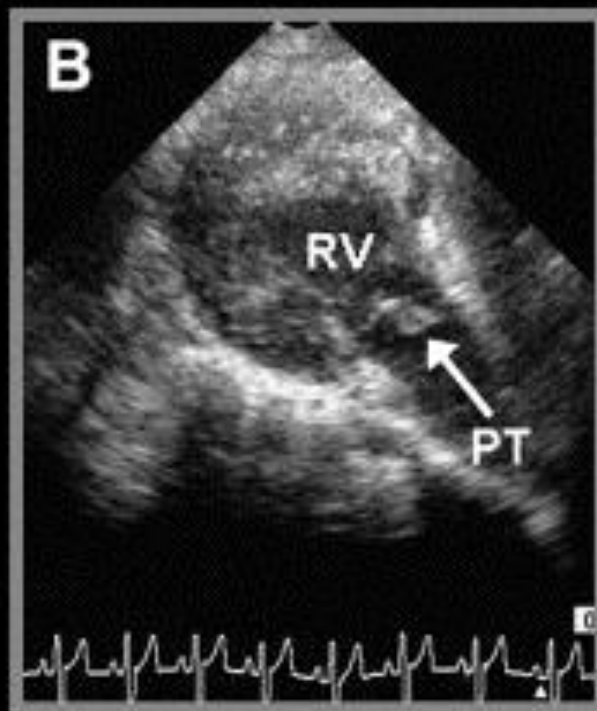
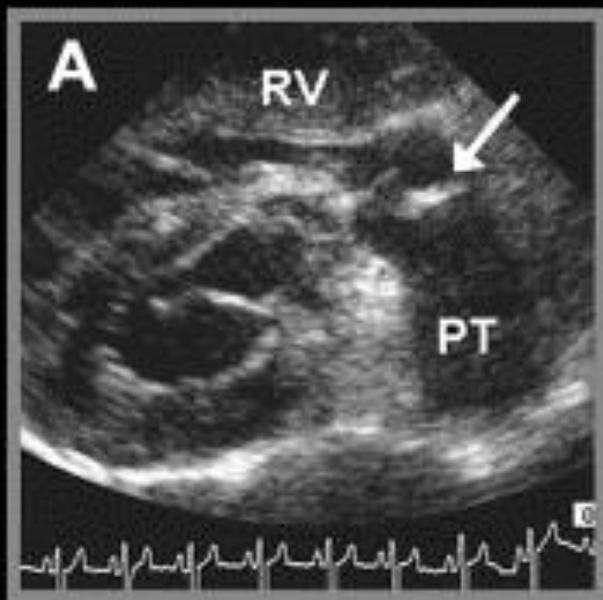
# Бicusидальный аортальный клапан

- 1-2% в популяции



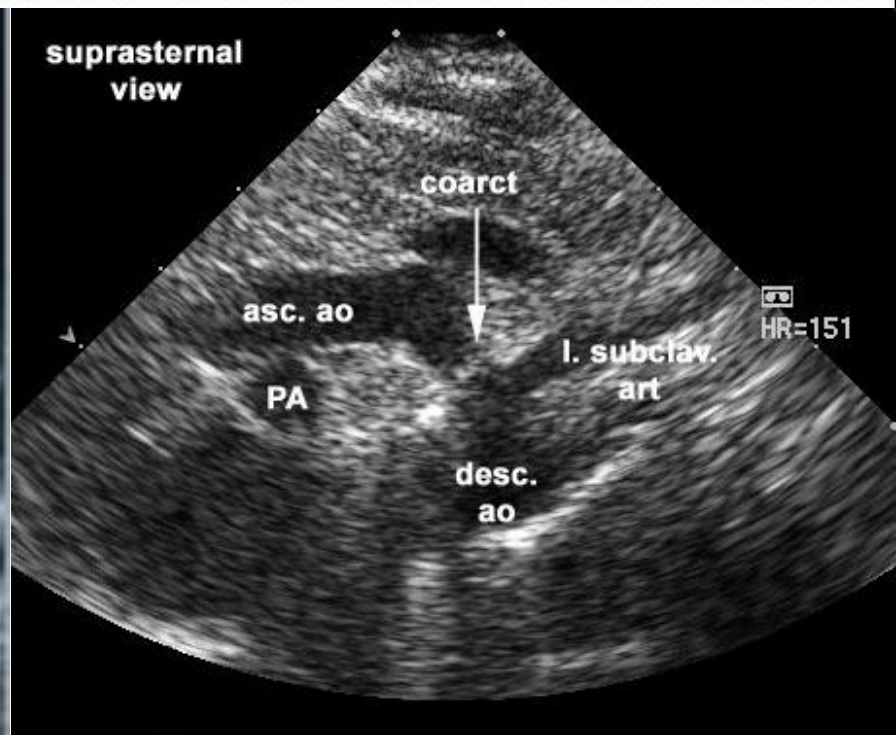
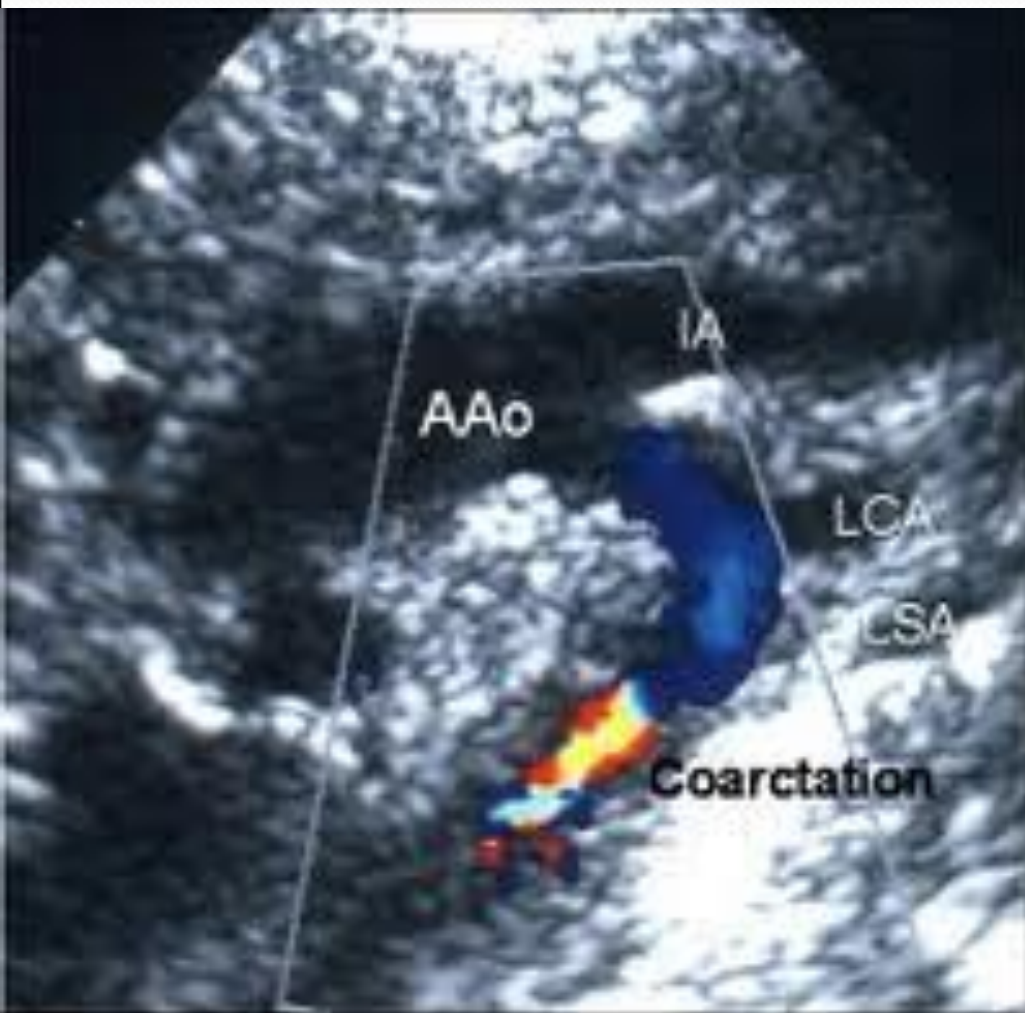


# Пульмональный стеноз



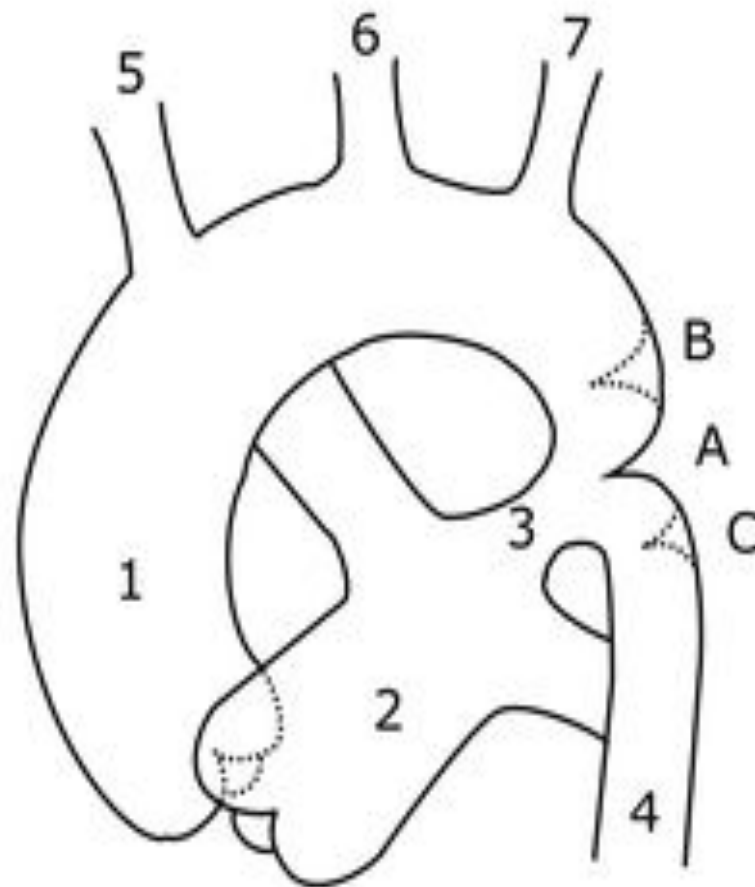


# Коарктация аорты



# Коарктация аорты

- Часто сочетается с ОАП, бicuspidальным АК
- 3 типа коарктации
  - пре-дуктальная
  - дуктальная
  - постдуктальная





# Дефекты перегородок

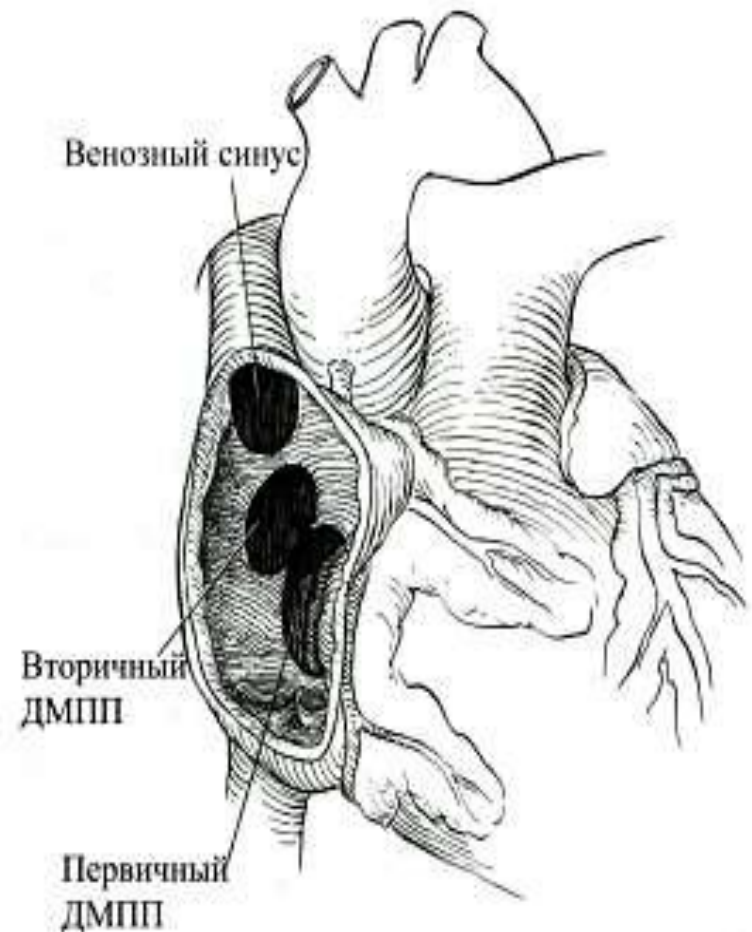


# Дефект межпредсердной перегородки

ДМПП -  
патологическое  
соустье между ЛП &  
ПП.

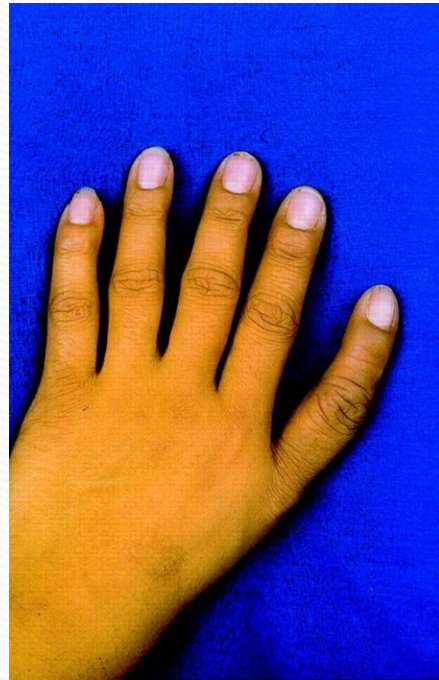
~ 20 % от всех ВПС

- первичный ДМПП
- вторичный  
(высокий) ДМПП
- дефекты венозного  
синуса.



# Атриодигитальные дисплазии

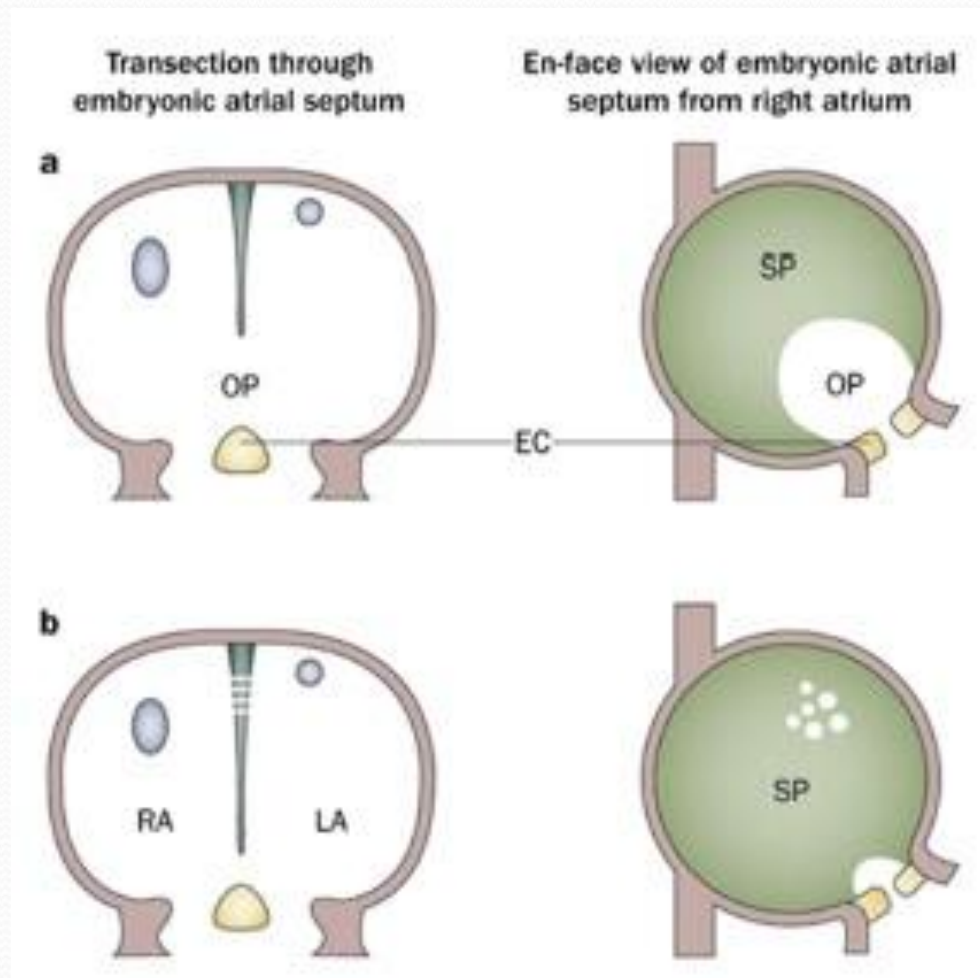
- Синдром Holt-Oram
  - Синдром Berk-Tabatznik
  - Испанский тип атриодигитальной дисплазии
- и другие





# Эмбриогенез МПП

Разделение первичного предсердия на две половины - формирование первичной МПП (septum primum) (растет по направлению к АВ каналу).

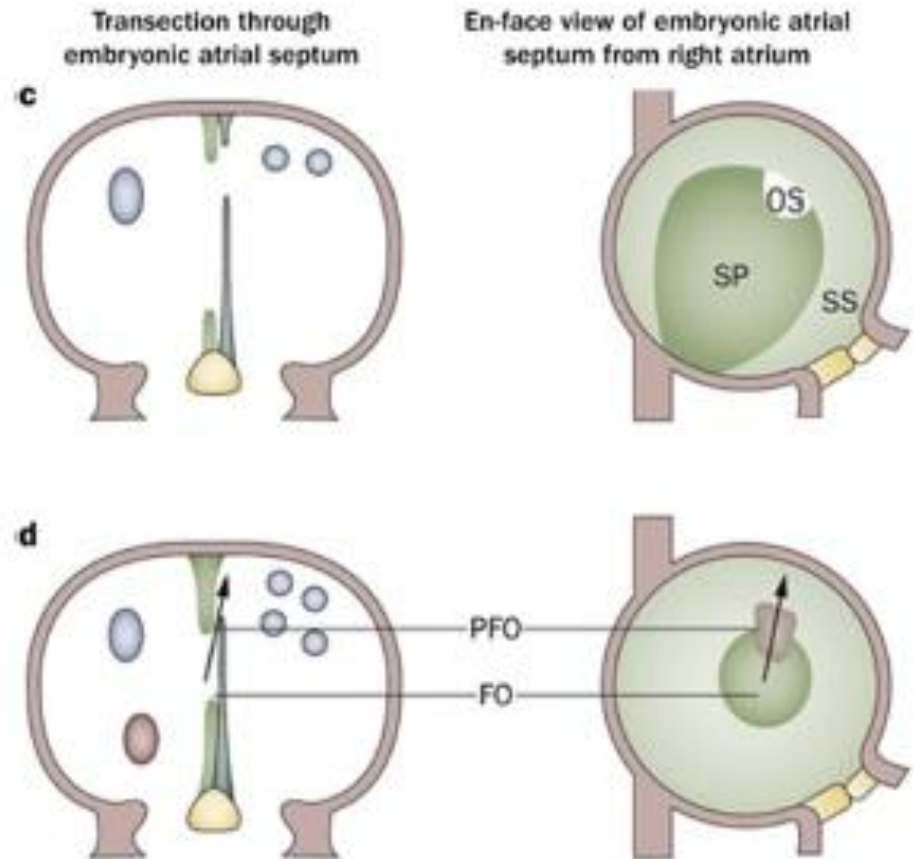




# Эмбриогенез МПП

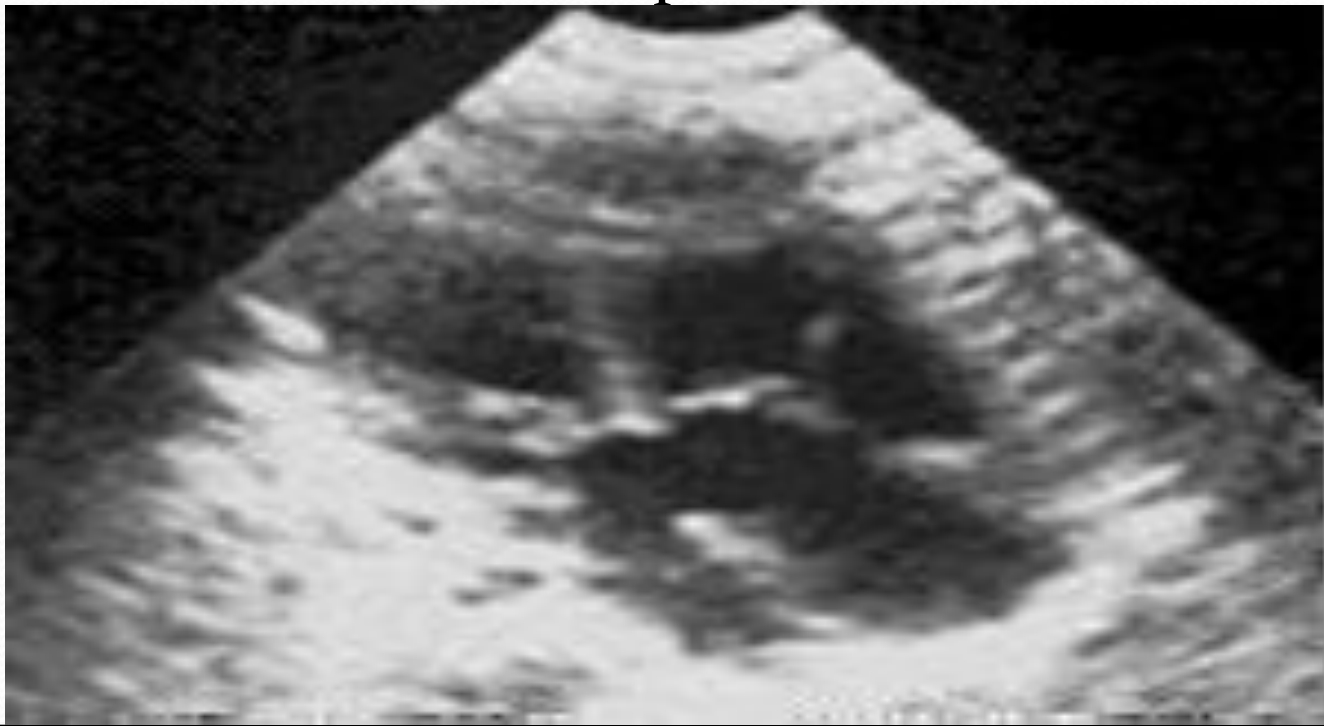
Образование **вторичной МПП** (растет от краниального участка стенки ПП, несколько правее первичной МПП) – несплошная, в виде полумесяца, образуя своими краями овальное отверстие (fenestra ovalis).

Оставшаяся часть МПП прикрывает овальное отверстие в виде одностороннего клапана, допускающего движение крови только из ПП в ЛП. Через него и продолжает осуществляться поступление крови из ПП в ЛП, являющееся необходимым условием нормального внутриутробного кровообращения плода.



# Первичный ДММП

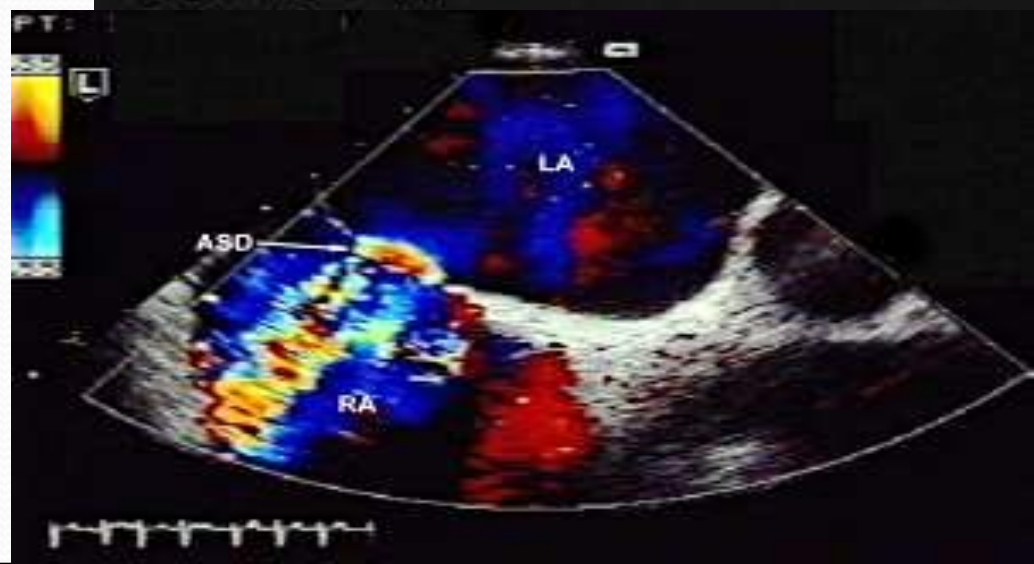
- Недоразвитие первичной перегородки.
- Располагается на уровне ФК АВ клапанов.
- Нижняя стенка дефекта - фиброзные кольца МК и ТК.
- Сочетается с расщеплением МК или ТК,
- Является компонентом открытого АВ канала.





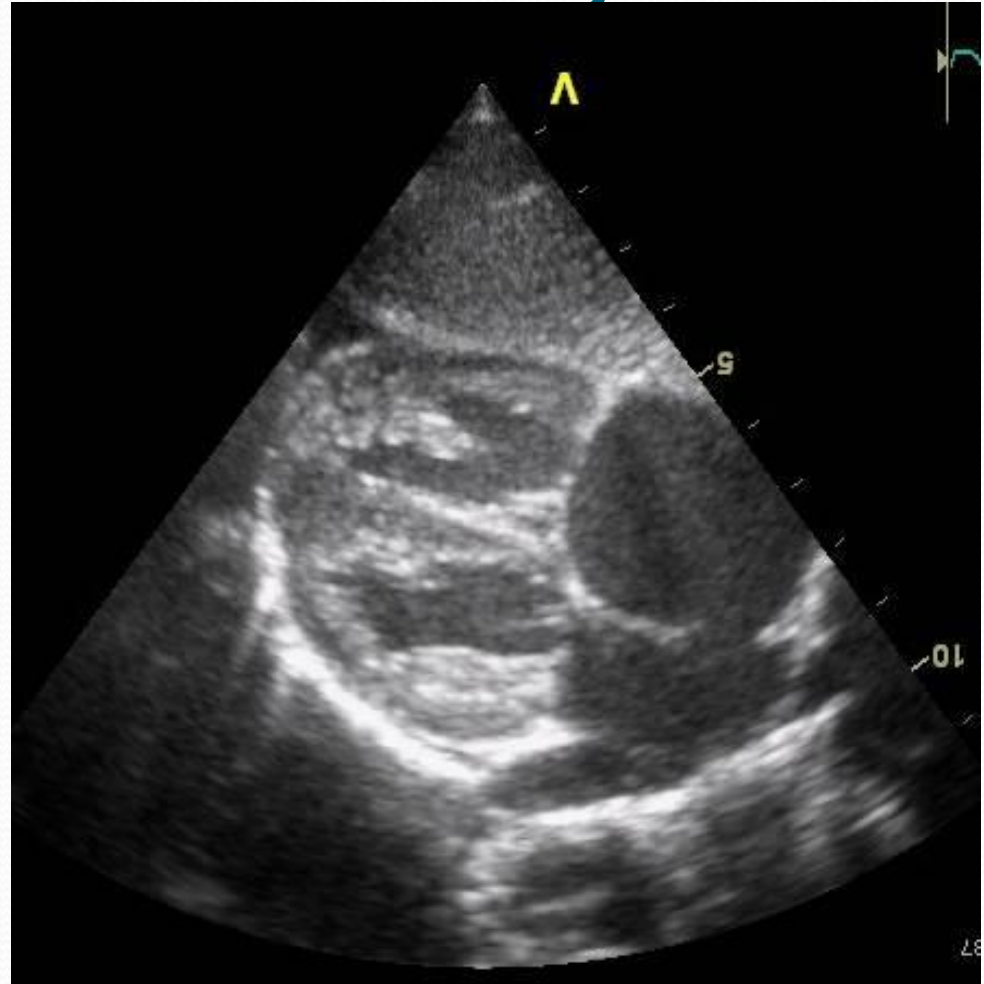
# Вторичный ДМПП

- Недоразвитие вторичной перегородки.
- Нижний и верхний край такого дефекта составляет МПП.



# Дефект венозного синуса

- Локализуется в области соединения МПП с ВПВ или НПВ (редко)
- Сочетается с аномалиями легочных вен.





# Гемодинамика ДМПП

сброс артериальной  
крови из ЛП в ПП и  
перемешивание с  
венозной



гиперволемиа МКК



развитие ЛГ

**ASD**

*Atrial  
Septal  
Defect*

Right  
atrium

Blood  
from body

Right  
ventricle

Blood from  
body

100%  
Pcp.=8

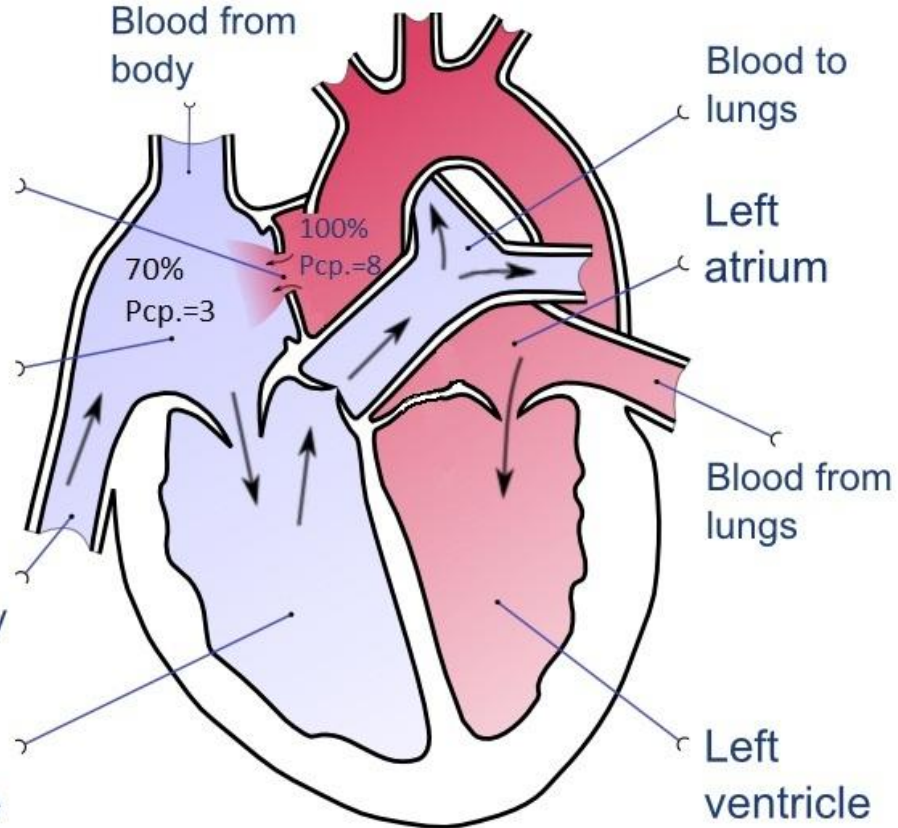
70%  
Pcp.=3

Blood to  
lungs

Left  
atrium

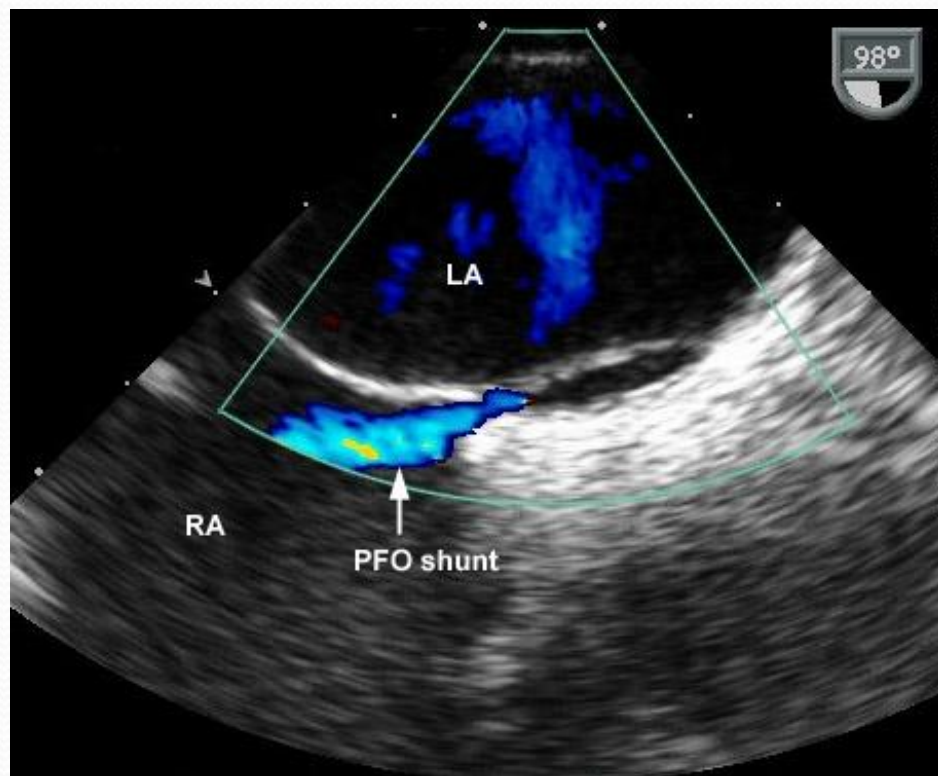
Blood from  
lungs

Left  
ventricle



# Открытое овальное окно

- Не является ВПС (малая аномалия)
- Ассоциировано с мигренью, декомпрессионной болезнью, парадоксальным эмболизмом + platypnea-orthodeoxia syndrome





# Диагностика ДМПП & ООС

## ASE GUIDELINES & STANDARDS

### Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions

Frank E. Silvestry, MD, FASE, Chair, Meryl S. Cohen, MD, FASE, Co-Chair, Laurie B. Armsby, MD, FSCAI, Nitin J. Burkule, MD, DM, FASE, Craig E. Fleishman, MD, FASE, Ziyad M. Hijazi, MD, MPH, MSCAI, Roberto M. Lang, MD, FASE, Jonathan J. Rome, MD, and Yan Wang, RDCS, *Philadelphia, Pennsylvania; Portland, Oregon; Thane, India; Orlando, Florida; Doha, Qatar; and Chicago, Illinois*

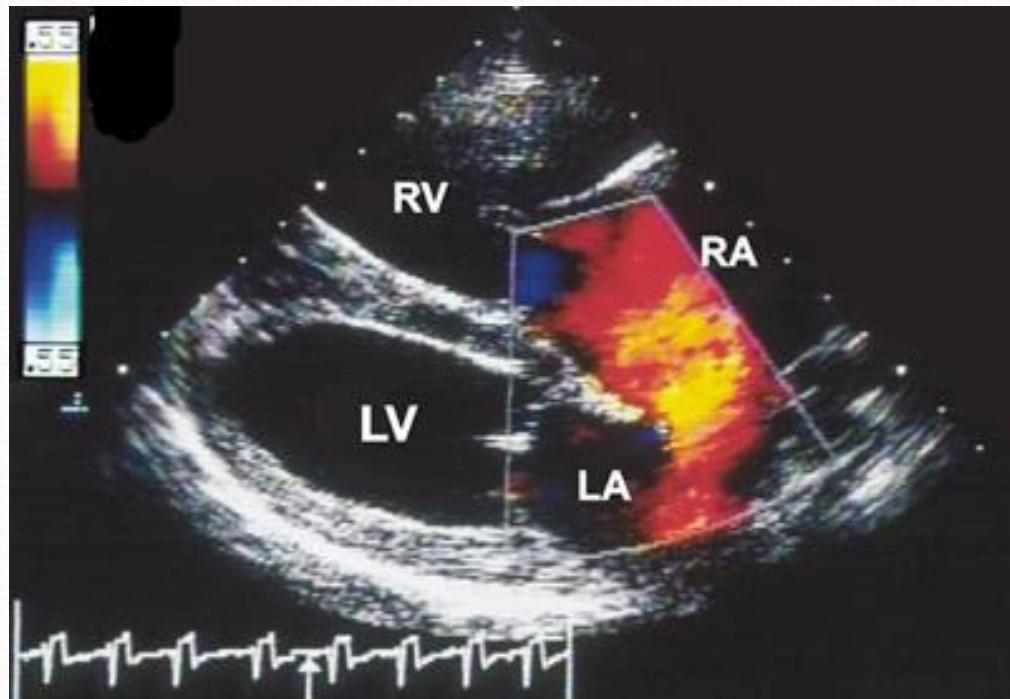
---

(J Am Soc Echocardiogr 2015;28:910-58.)

---

# Диагностика ДМПП & ООС

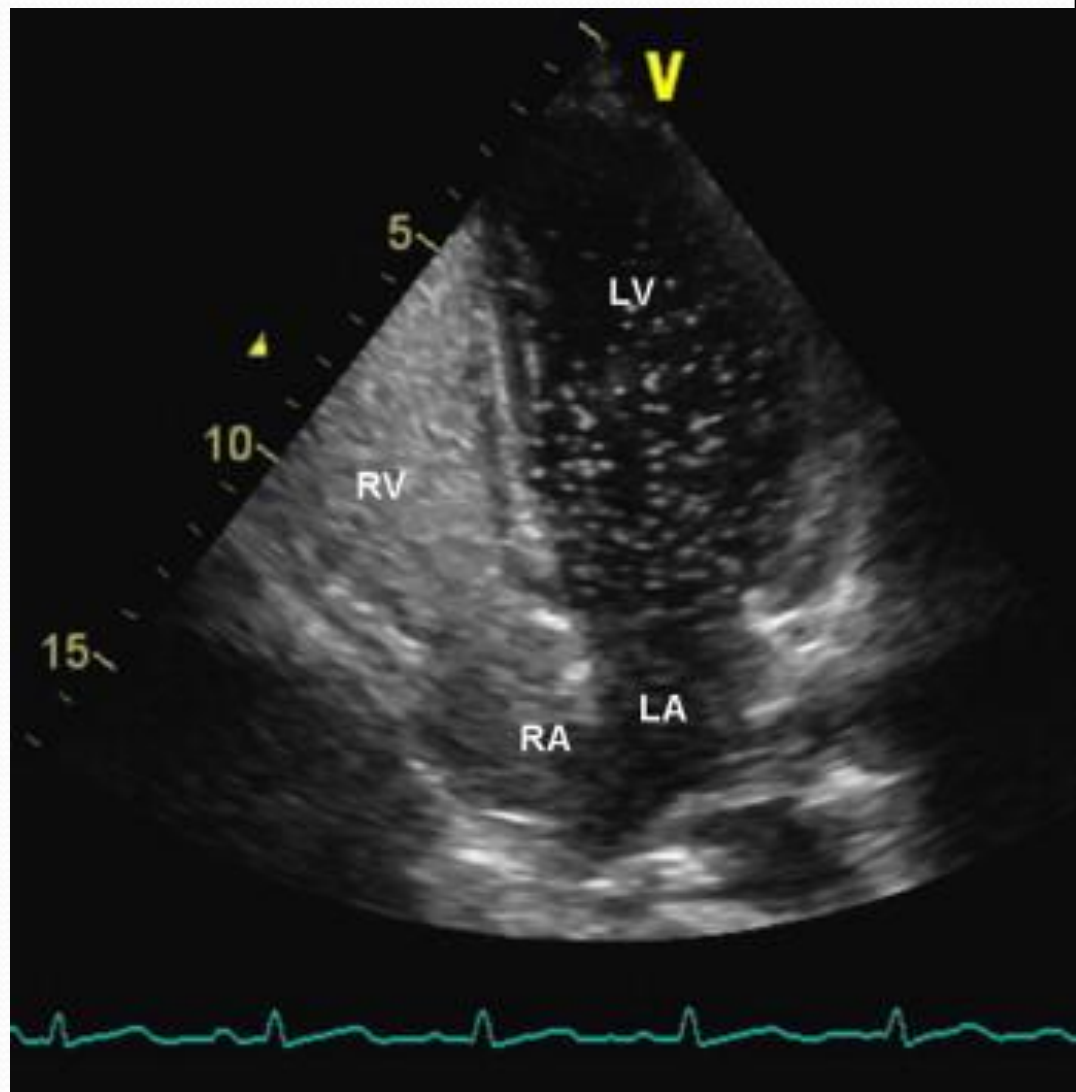
- ЦДК, CWD
- Размеры правых камер сердца
- СДЛА
- QP/QS
- Bubble-study





# Диагностика ДМПП & ООС

- Bubble study – исследование с контрастированием правых камер сердца



# Диагностика ДМПП & ООО

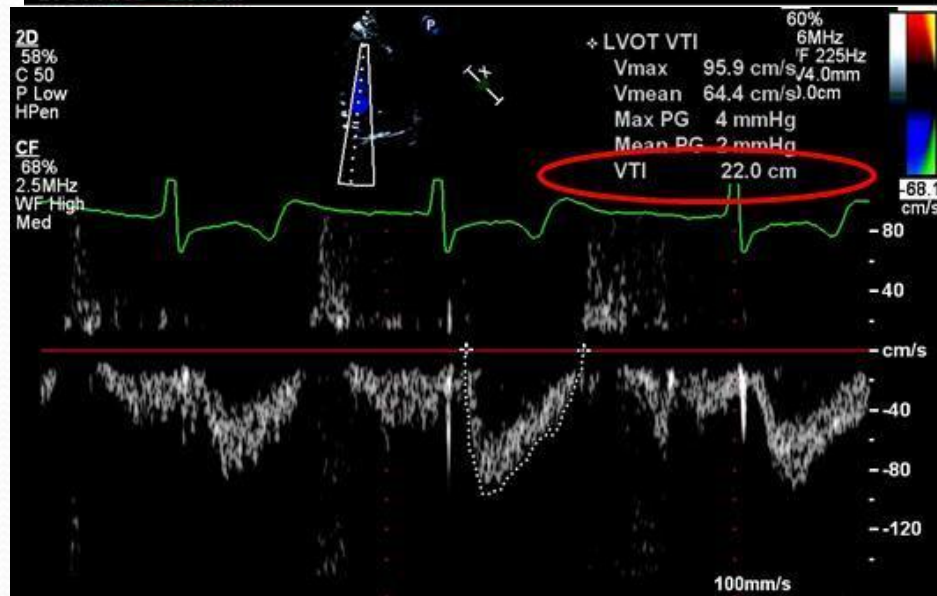
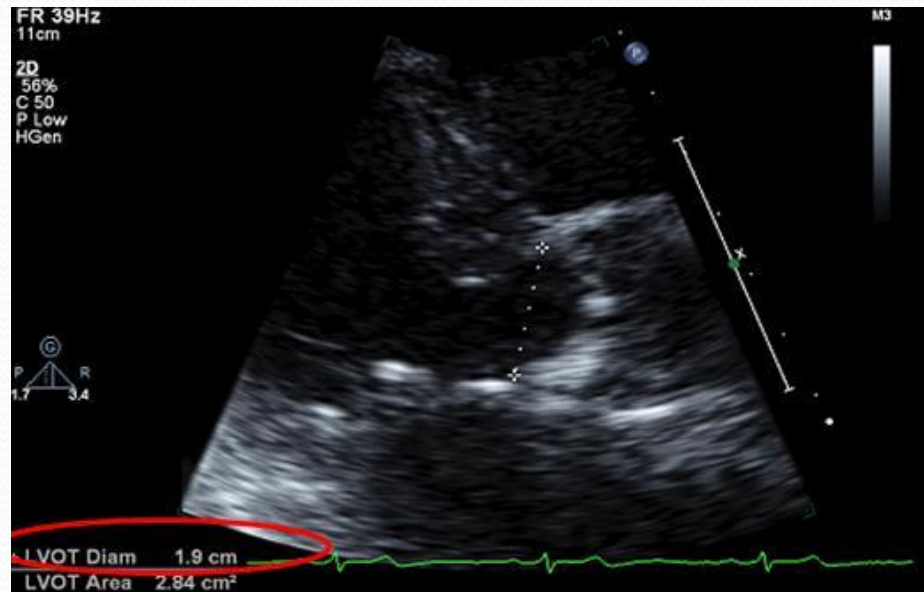
● Определение гемодинамической значимости ДМПП:

Методика подсчёта QP/QS

Шаг 1:

- диаметр ВТЛЖ --->

- VTI потока в ВТЛЖ --->





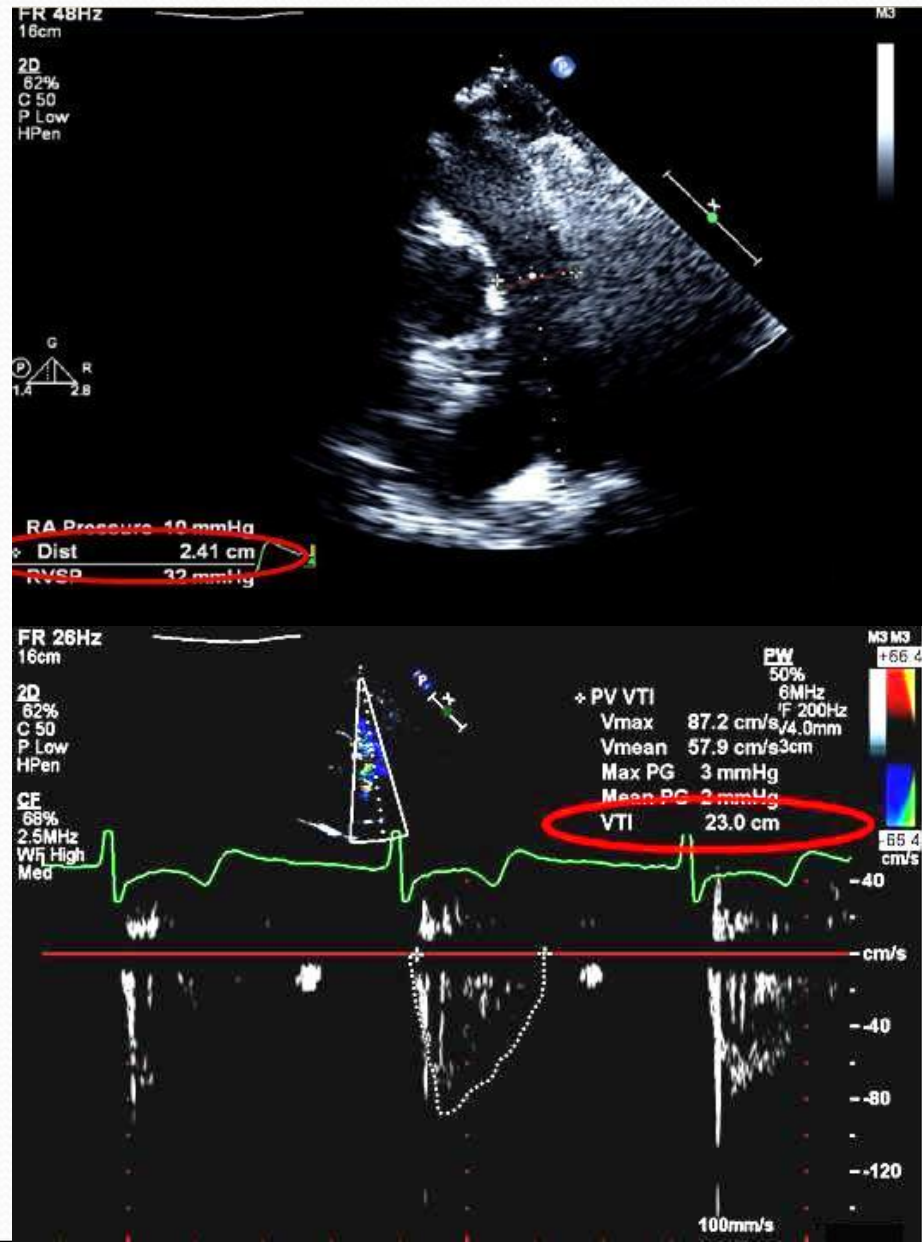
# Диагностика ДМПП & ООС

Методика подсчёта QP/QS

Шаг 2:

- диаметр ВТПЖ --->

- VTI потока в ВТПЖ--->



## Диагностика ДМПП & ООС

$$\frac{QR/QS = RVOT \text{ diam} \times RVOT \text{ VTI}}{LVOT \text{ diam} \times LVOT \text{ VTI}}$$

QR/QS = 1 в норме

QR/QS > 1,5 – значимый шунт



# Диагностика ДМПП

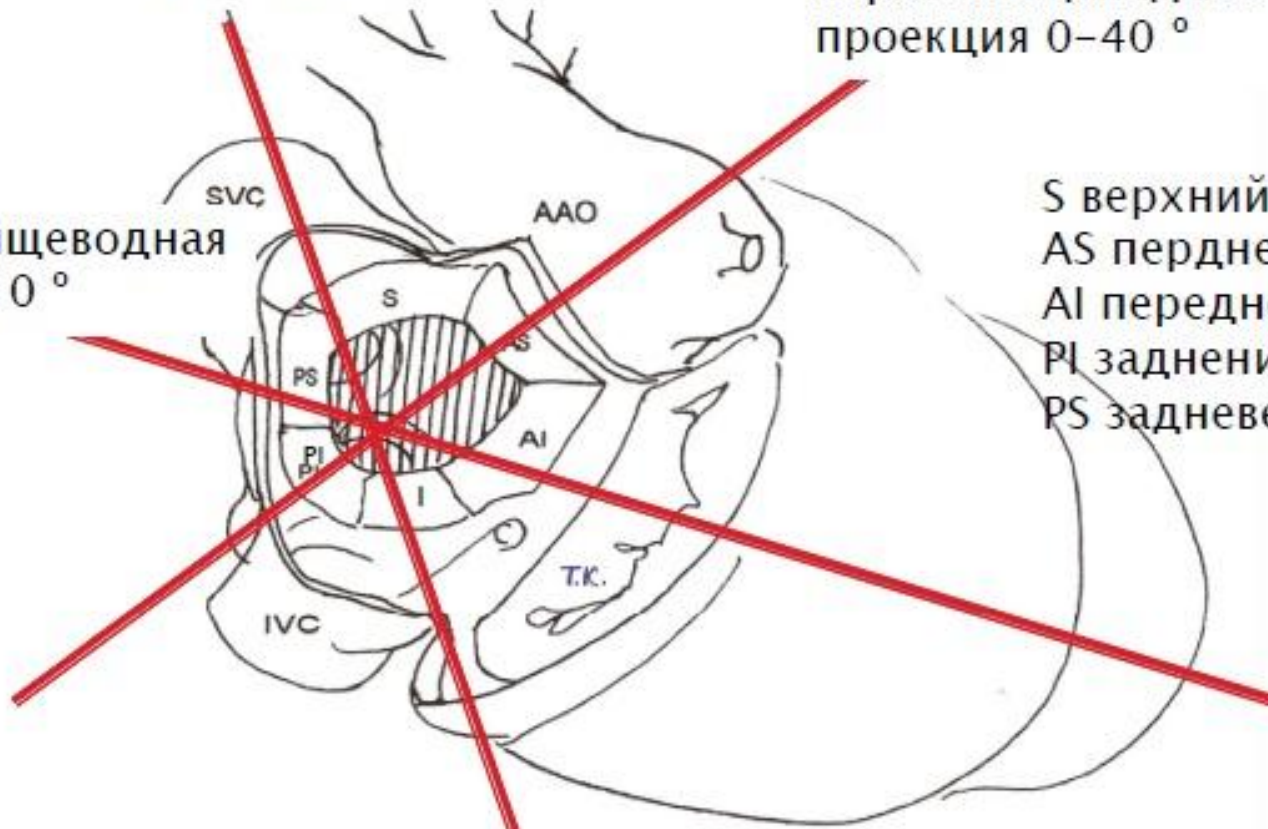
## ЭХОКГ плоскости сканирования.

Среднепищеводная  
проекция 90 - 130 °

Верхнепищеводная  
проекция 0-40 °

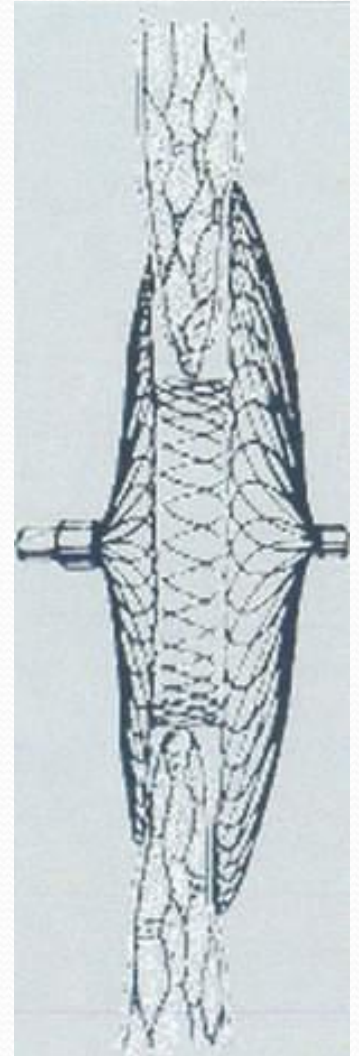
Среднепищеводная  
проекция 0 °

S верхний край  
AS передневерхний  
AI передненижний  
PI задненижний  
PS задневерхний



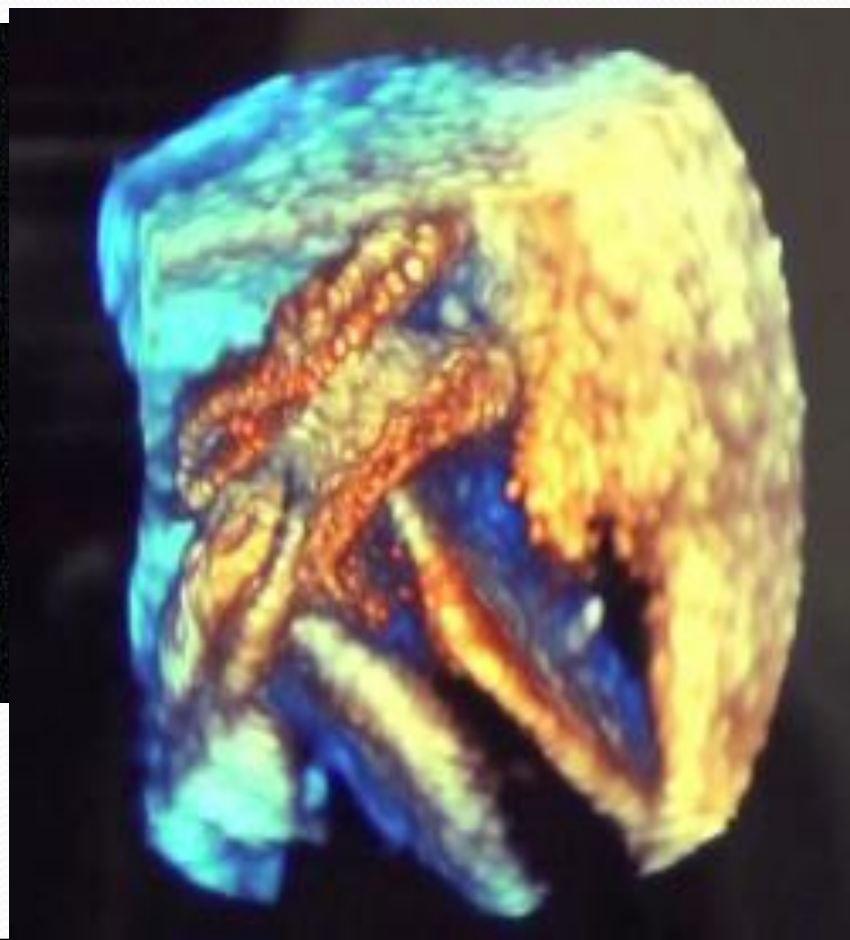
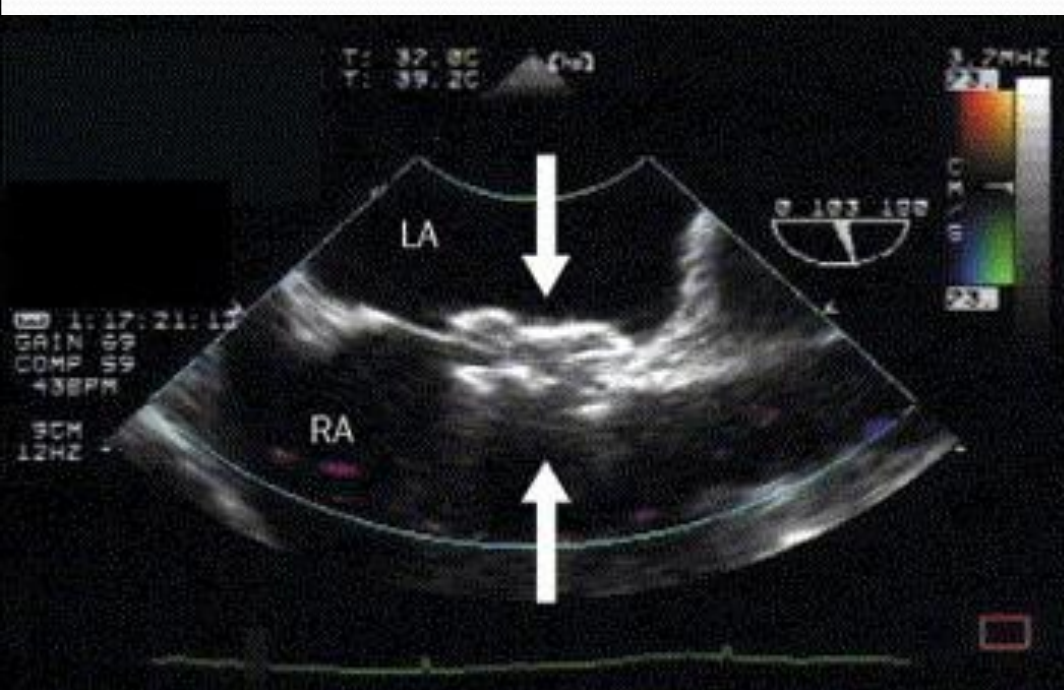
# Лечение

При первичных ДМПП и дефектах венозного синуса выполняют операции на открытом сердце в условиях ИКК и КП - закрытие с использованием пластических материалов (аутоперикард). Вторичные ДМПП средней величины могут закрытие с использованием внутрисосудистой методики при помощи окклюдеров.

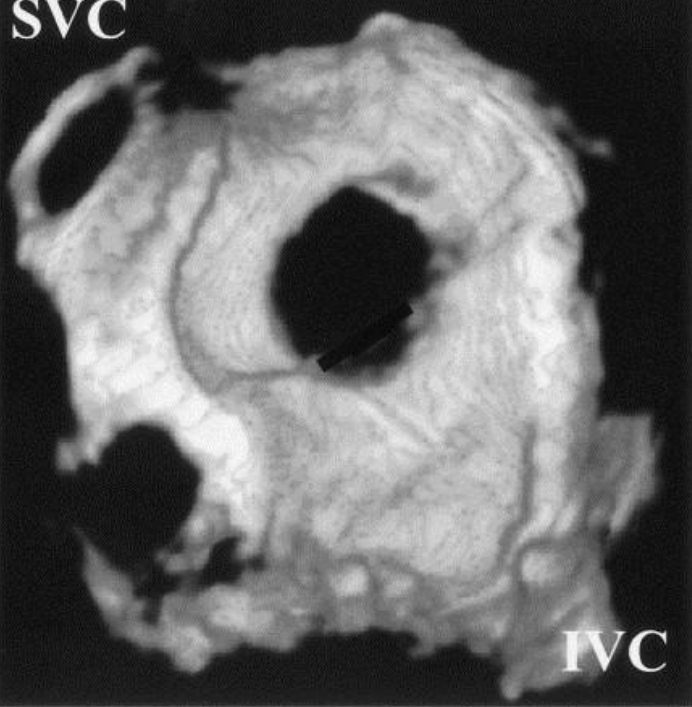




# Лечение

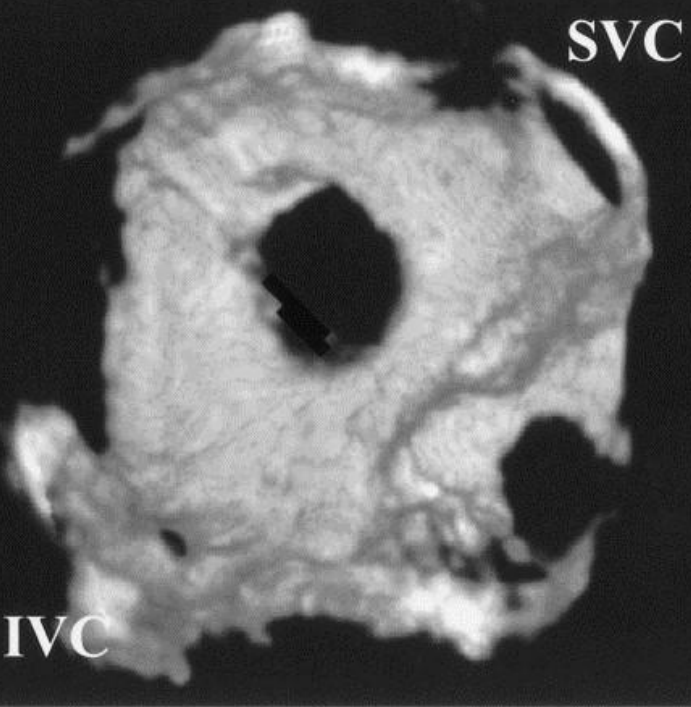


SVC



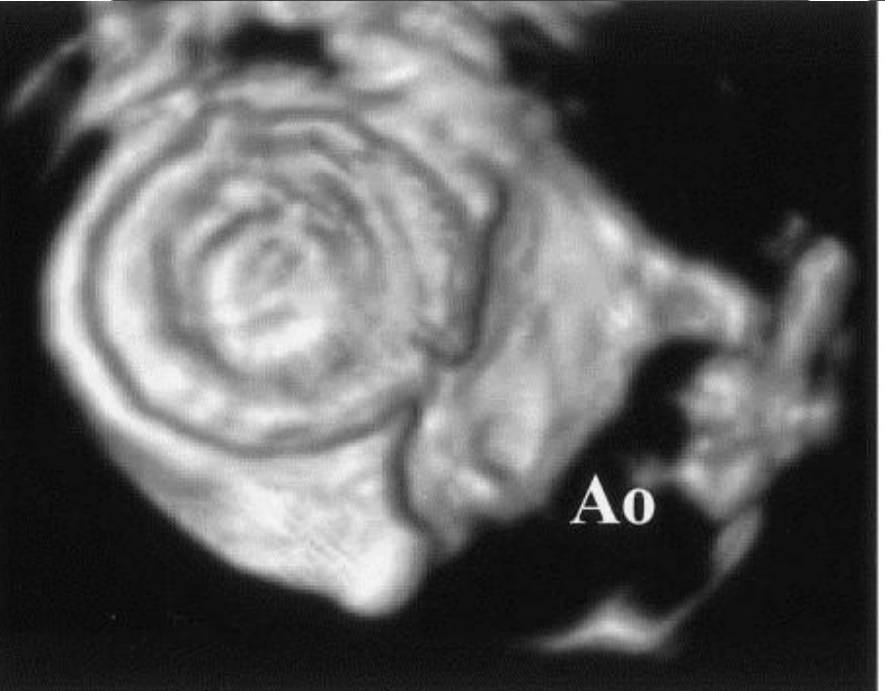
IVC

SVC



IVC

Ao

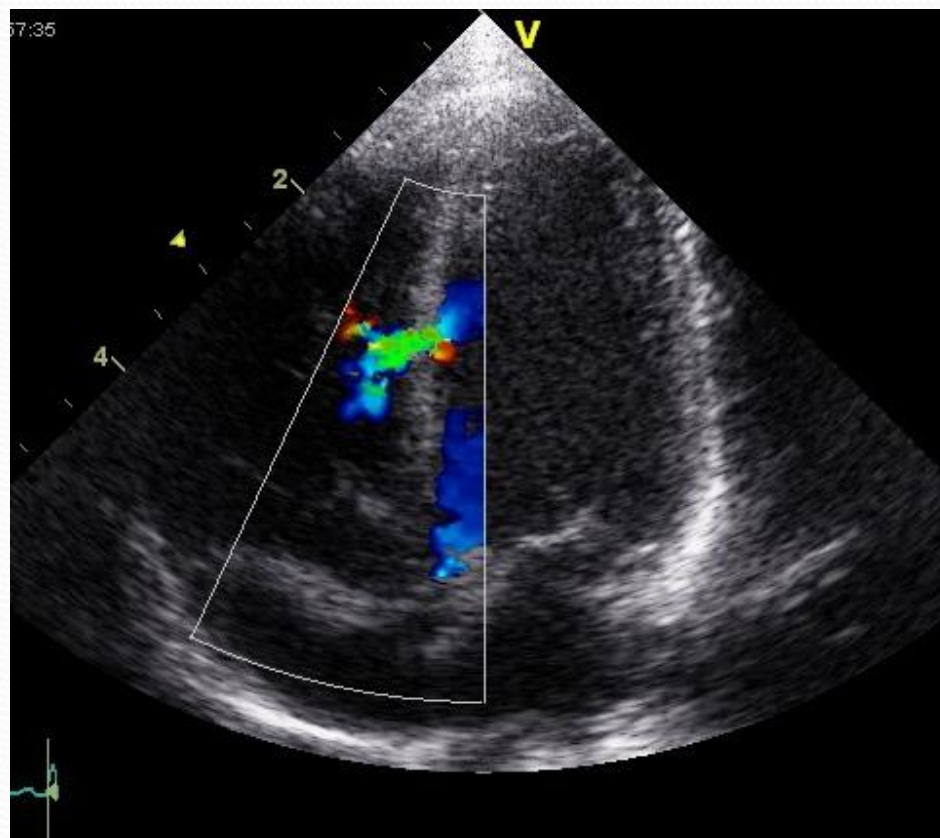




# Дефект межжелудочковой перегородки

3 отдела МЖП, виды  
ДМЖП:

- верхняя часть –  
*мембранозная (80%)*
- средняя часть –  
*мышечная (20%)*
- нижняя –  
*трабекулярная*

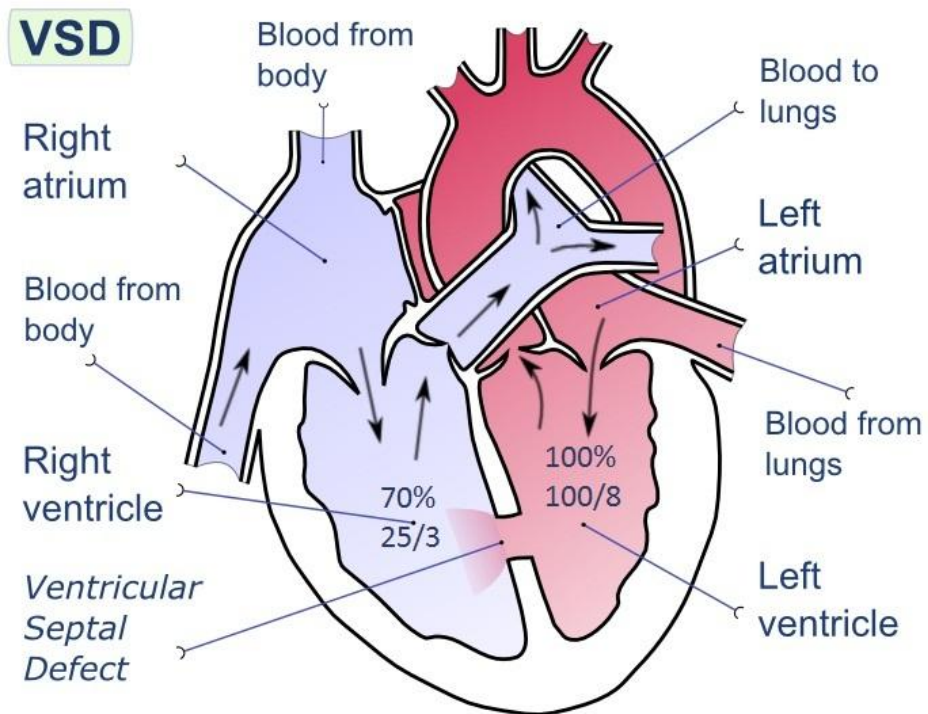


# Гемодинамика ДМЖП

В раннем неонатальном периоде шум в сердце может отсутствовать т.к.  $P(\text{ПЖ})=P(\text{ЛЖ})$  (из-за т.н. неонатальной ЛГ). Постепенное  $\downarrow P$  в ЛА и в ПЖ создаёт  $\Delta P$  между желудочками  $\rightarrow$  появляется сброс крови слева-направо

$\uparrow$  объёма крови, поступающей в ПЖ и ЛА,  $\rightarrow$  переполнение сосудов МКК  $\rightarrow$  спазм, склероз сосудов легких  $\rightarrow$  ЛГ.

Когда  $P$  в ПЖ  $>$   $P$  в ЛЖ  $\rightarrow$  обратный сброс (синдром Эйзенменгера)





# Лечение.

Большие ДМЖП (**более 1 см**) требуют закрытия **на первом году жизни**, так как после 6 месяцев начинает формироваться легочная гипертензия.

Методы:

- операции на открытом сердце в условиях ИК с использованием синтетических материалов.
- эндоваскулярное закрытие ДМЖП.

# Синие пороки сердца



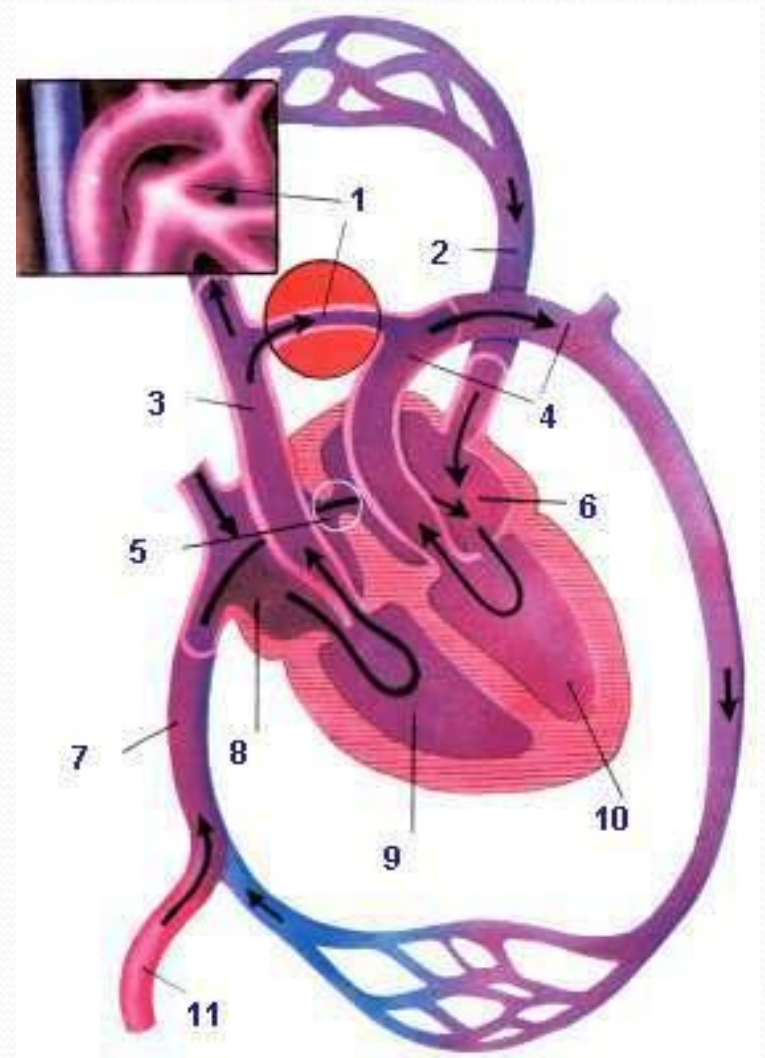


# Открытый артериальный проток

ОАП (Боталлов) находится между стволом ЛА и аортой.

Проток функционирует у плода при внутриутробном развитии. Легкие до рождения ребенка не работают и через этот проток между ЛА и аортой материнская кровь, минуя легкие, попадает в БКК.

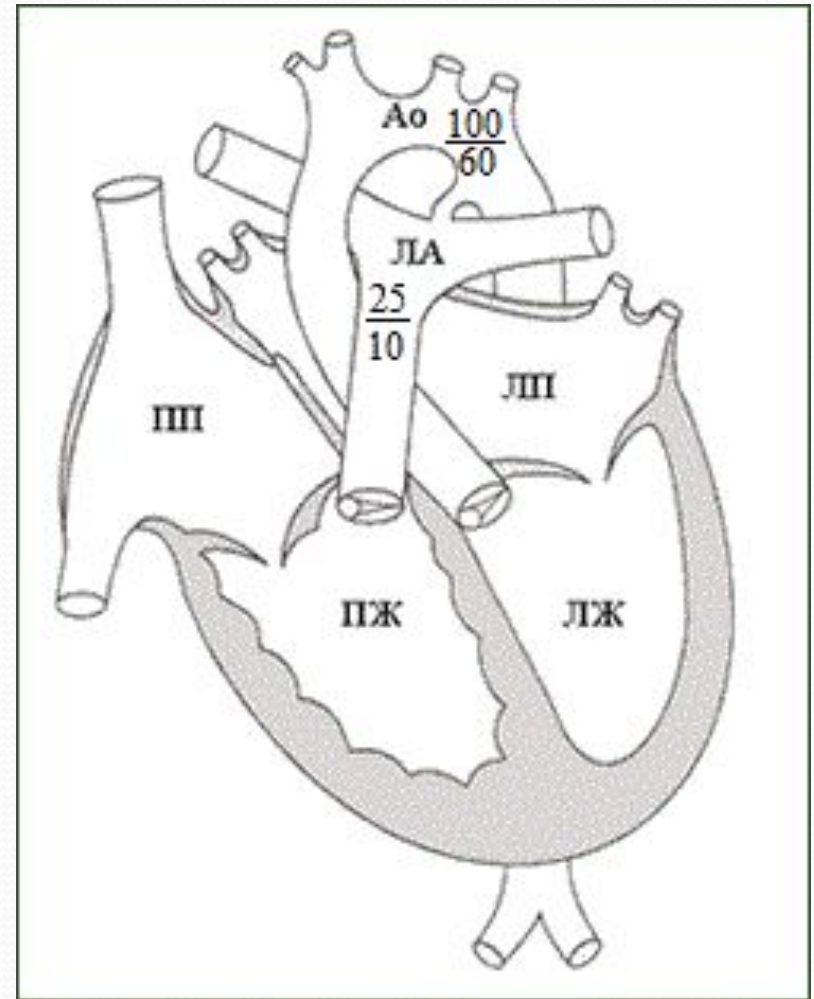
При рождении ребенка необходимость в нем отпадает и постепенно АП закрывается.



# Гемодинамика ОАП.

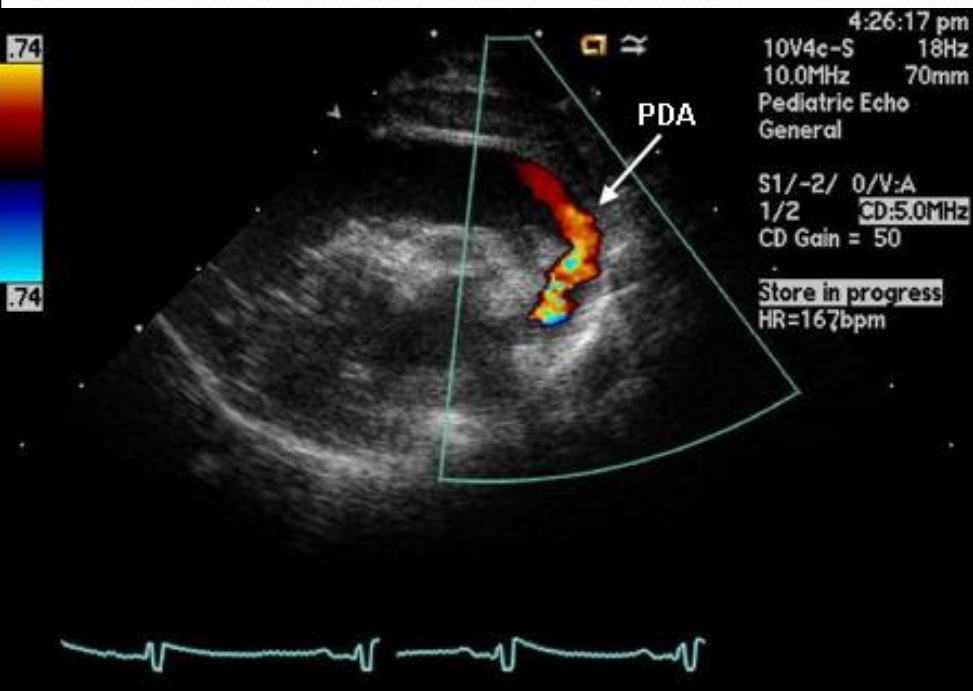
Сброс из аорты в ЛА в обе фазы сердечного цикла.

- > объемная перегрузка МКК
- > ЛГ, с-м Эйзенменгера
- > гипоперфузия БКК

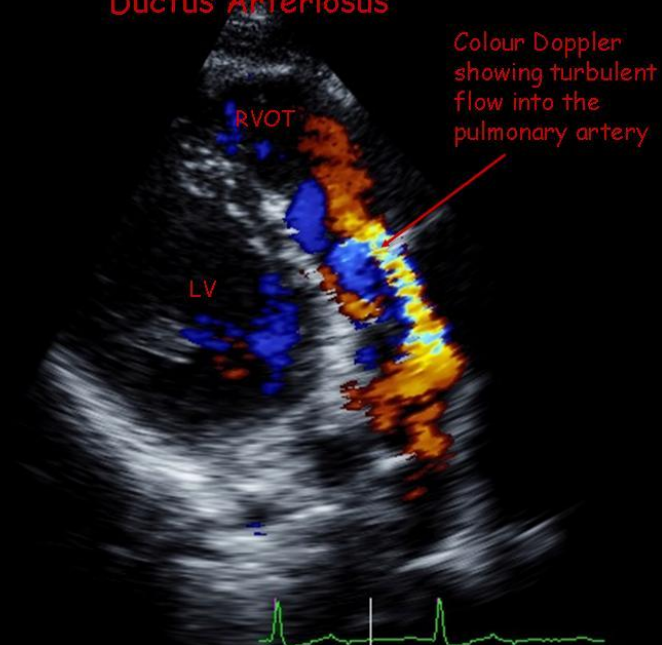




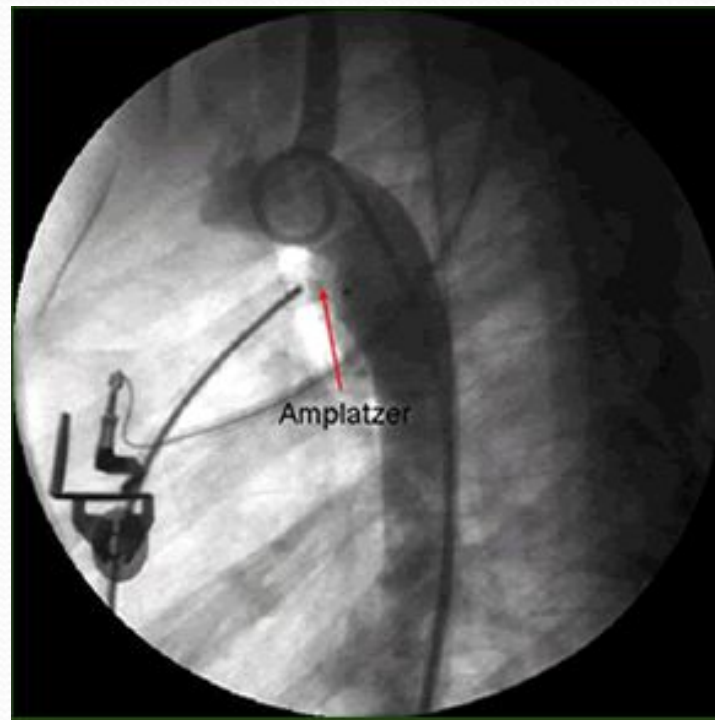
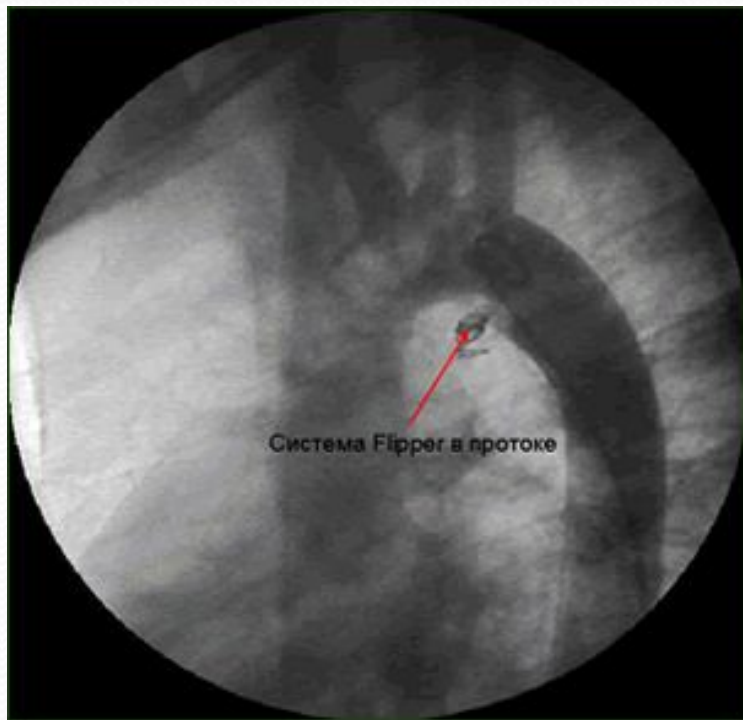
# ОАП на эхоКГ



Parasternal View - Patent Ductus Arteriosus



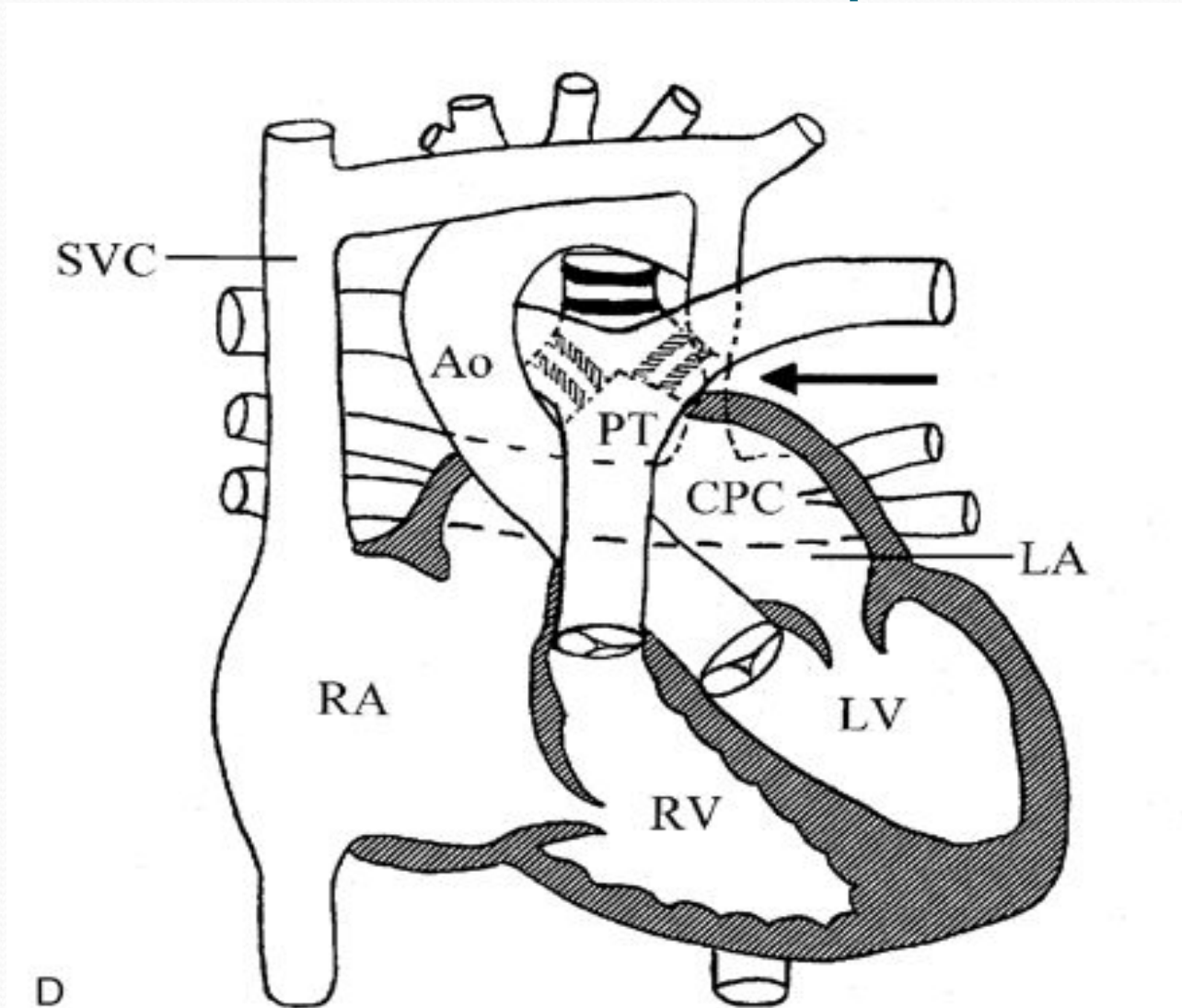
# Оперативное лечение.



В настоящее время перевязываются протоки только у недоношенных. Во всех остальных случаях выполняют эндоваскулярную окклюзию ОАП.

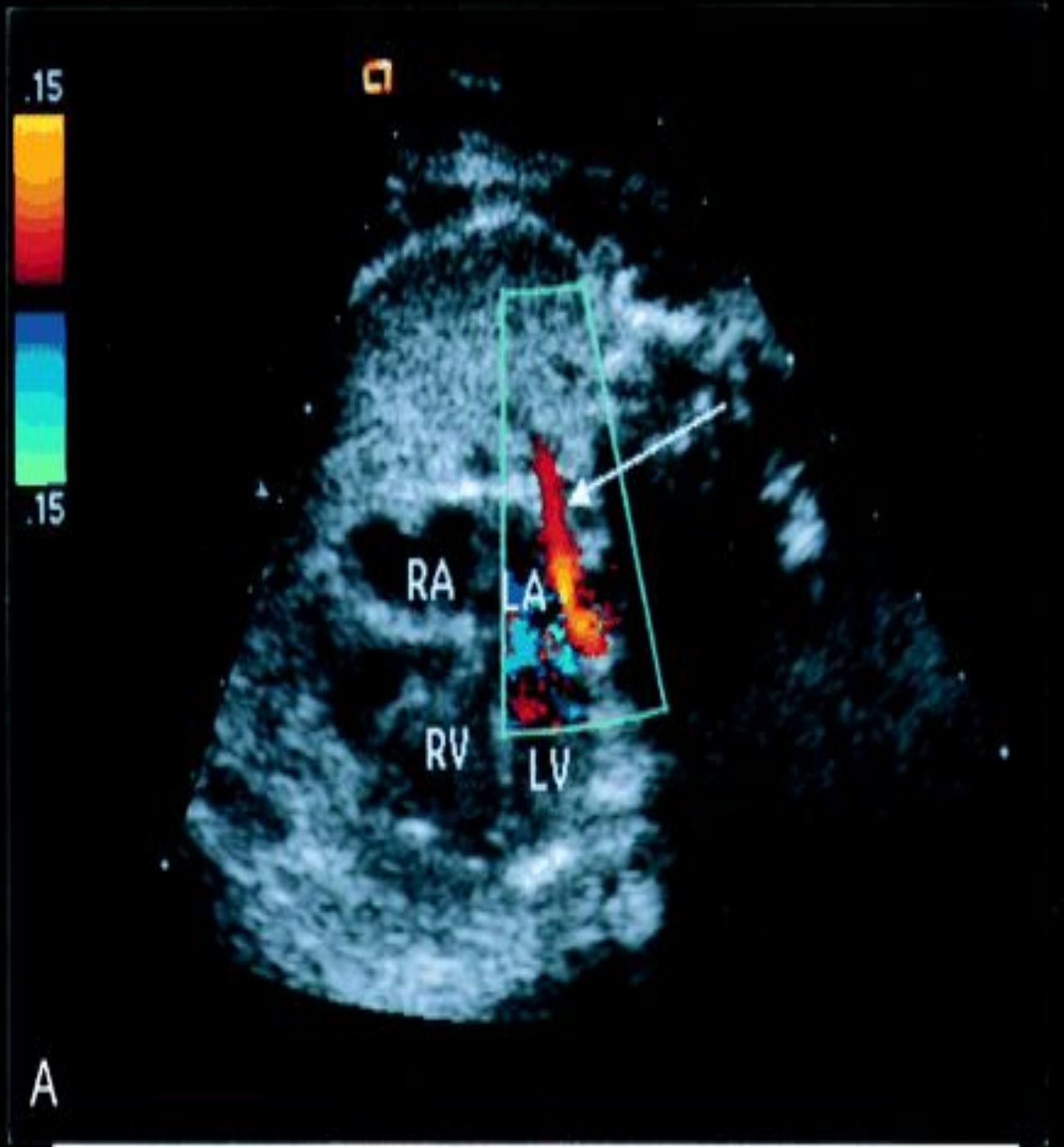


# Тотальный аномальный дренаж ЛВ



# ТАДЛВ

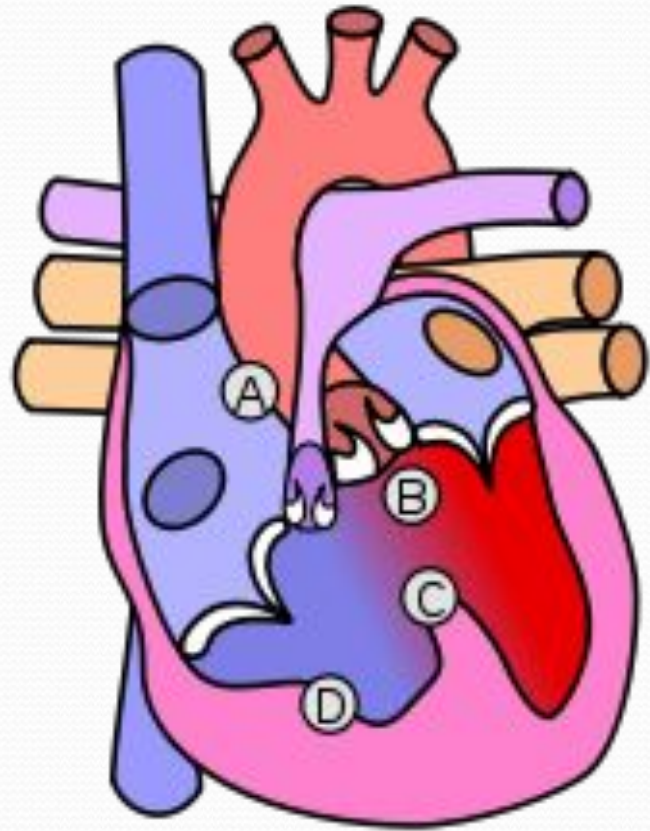
- 4AP
- Расширены  
ПП, ПЖ
- -> слияние ЛВ,  
не связано с ЛП



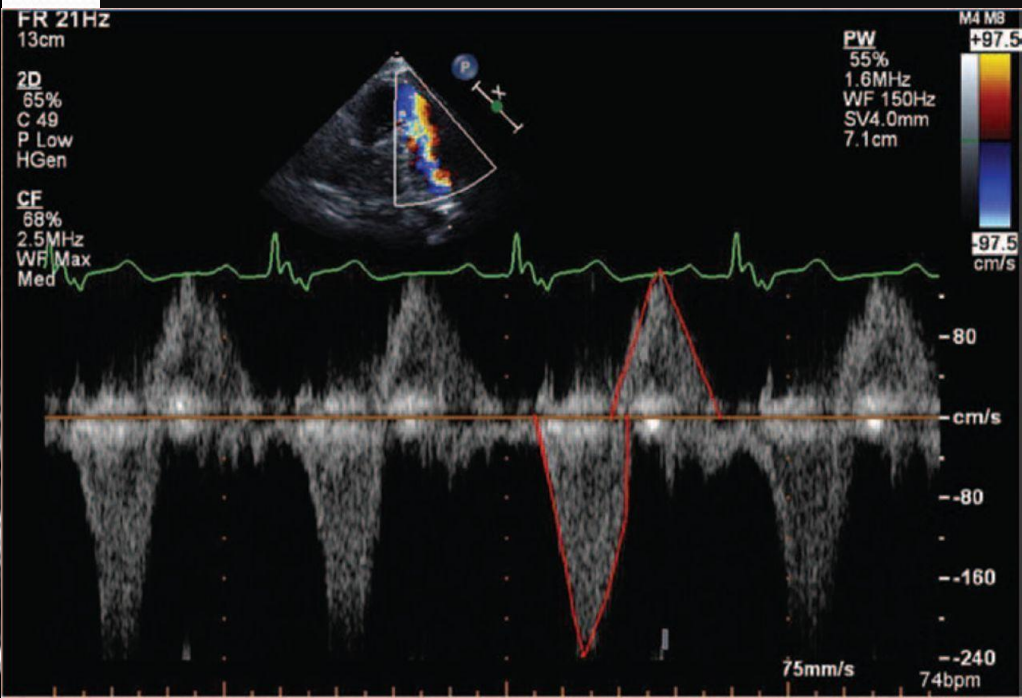
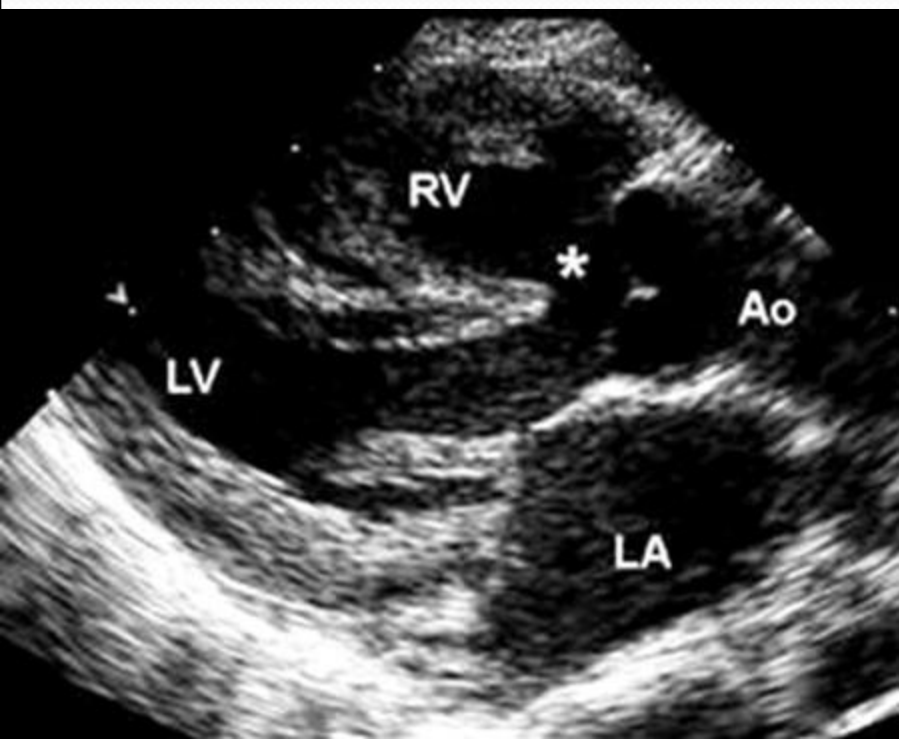


# Тетрада Фалло

- Наиболее часто встречающийся из синих пороков сердца (400/1 млн.)
- Признаки:
  - ДМЖП
  - Декстрапозиция аорты
  - Пульмональный стеноз
  - ГПЖ



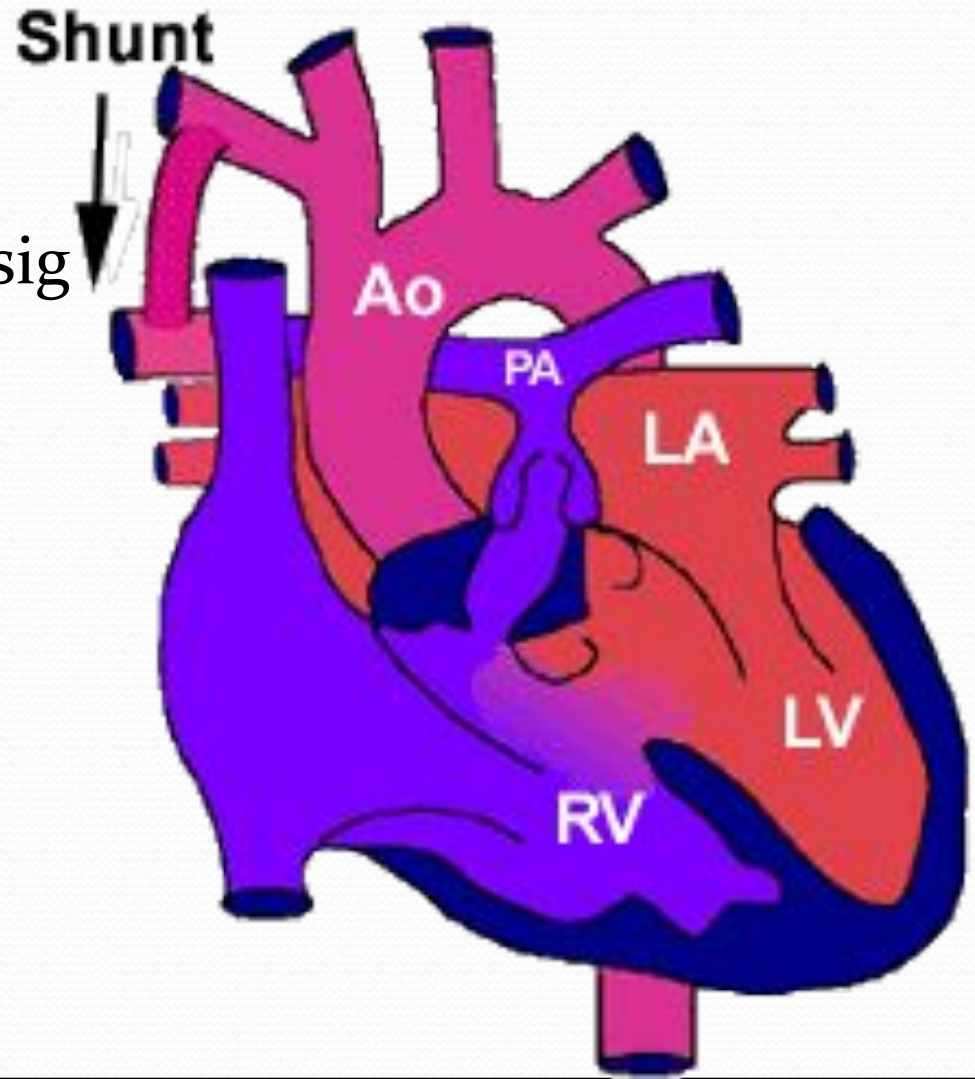
# ЭхоКГ- признаки ТФ



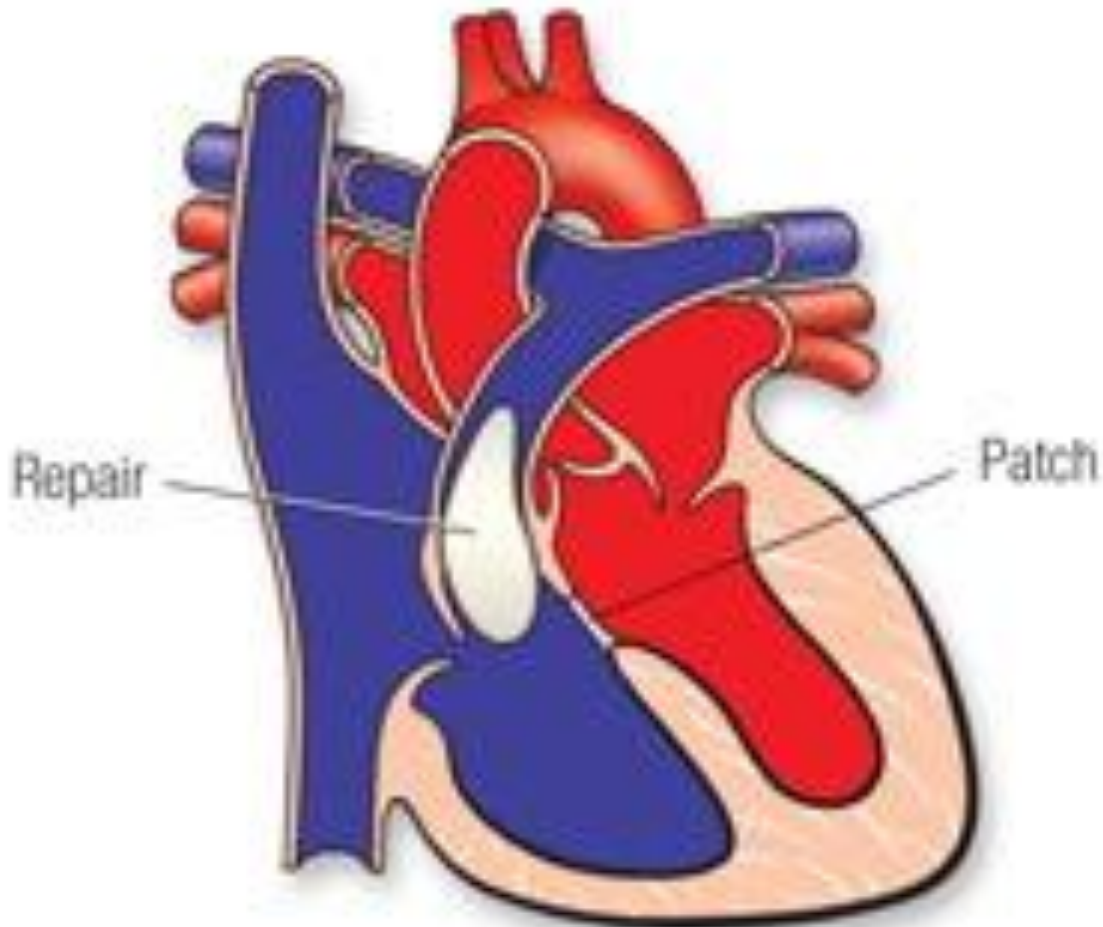


# Лечение

- Паллиативная операция Blalock-Thomas-Taussig

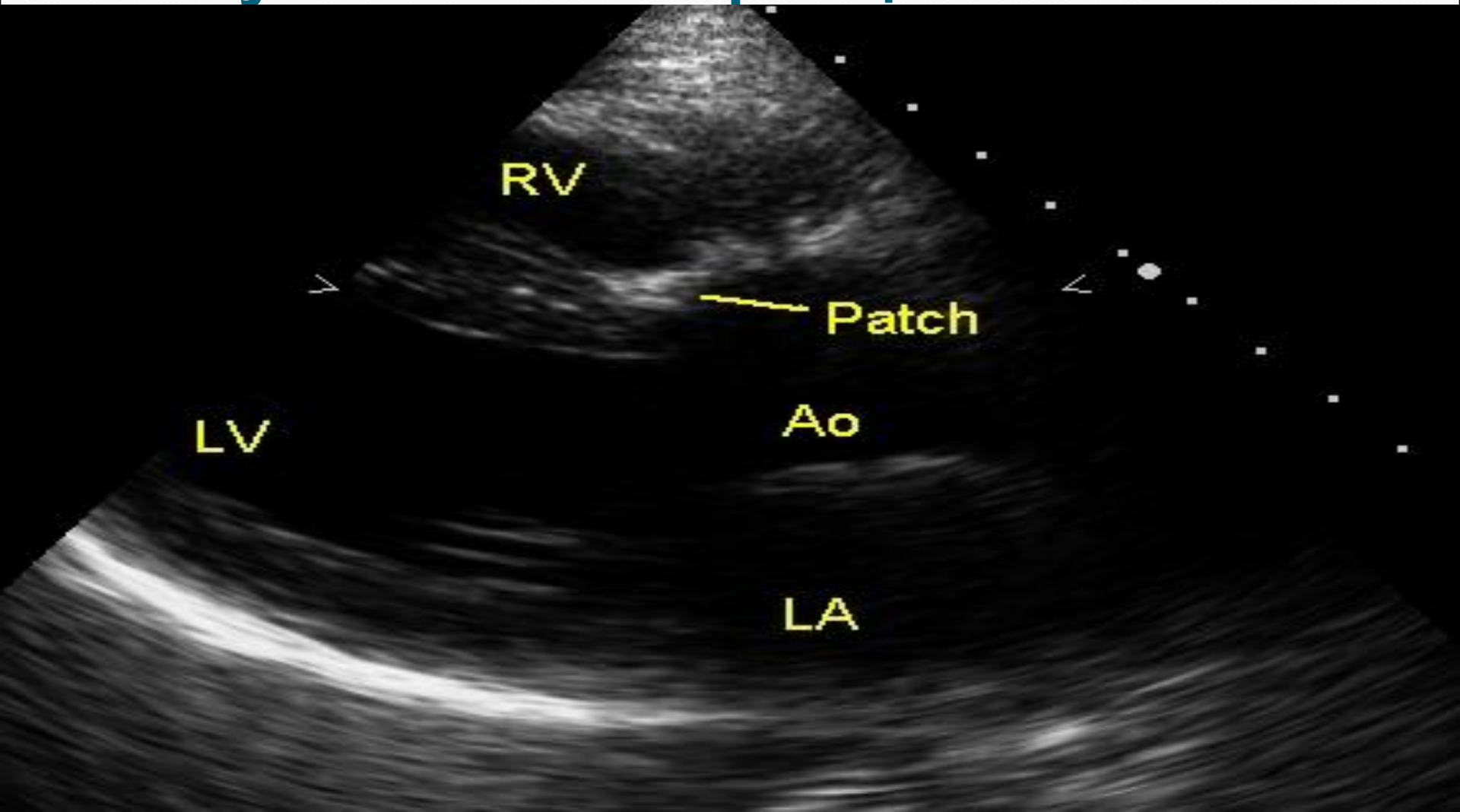


# Радикальное хирургическое лечение (C. Walton Lillehei)





# Результат операции



# Shaun White

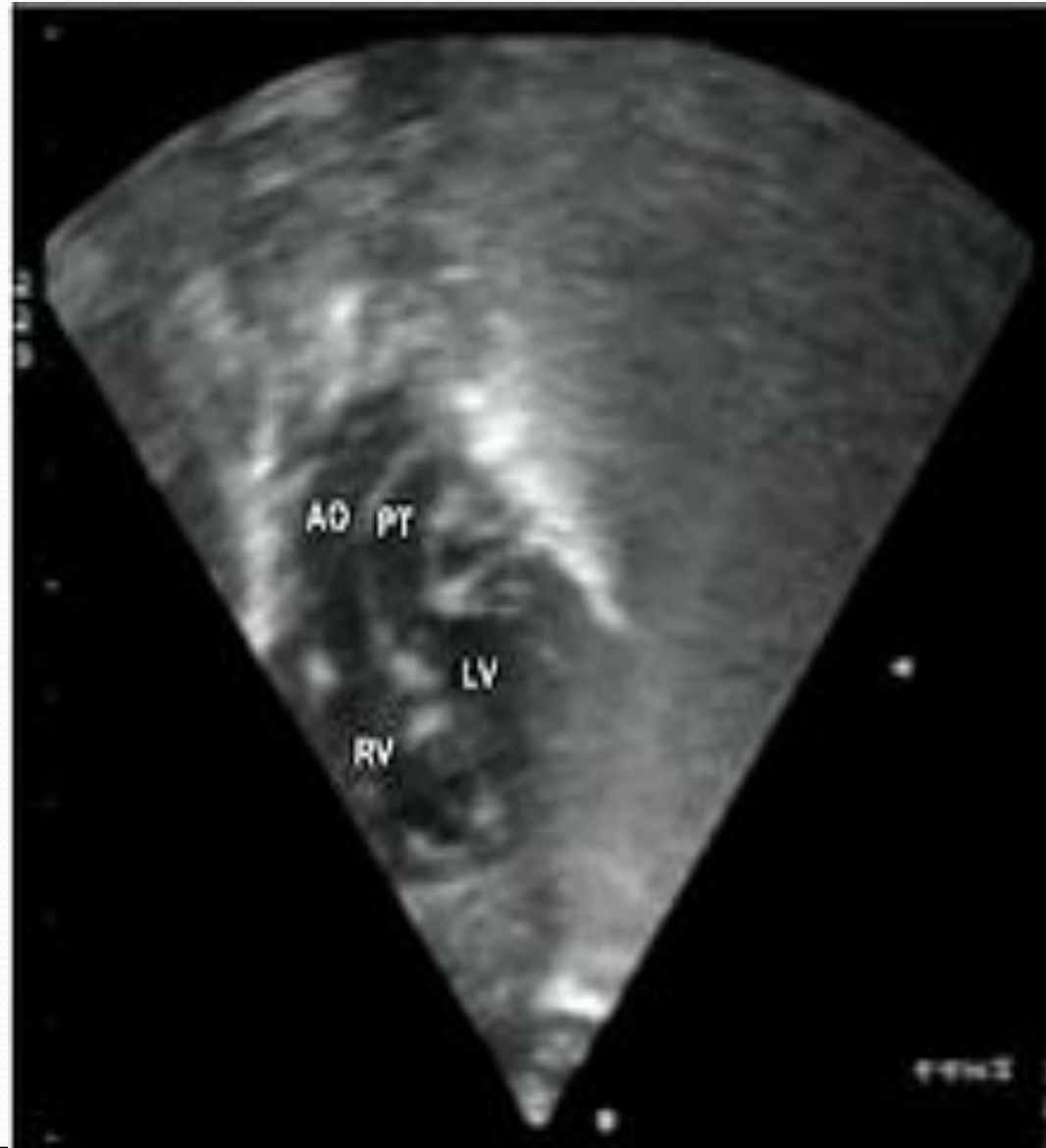
- Золотая медаль Олимпийских игр 2006, 2010 гг (Сноуборд)
- Тетрада Фалло, 2 операции в возрасте до 1 года





# Транспозиция магистральных сосудов

- Группа заболеваний, связанных с неправильным взаимным расположением крупных сосудов – аорты, ЛА, ЛВ, полых вен



# TMC

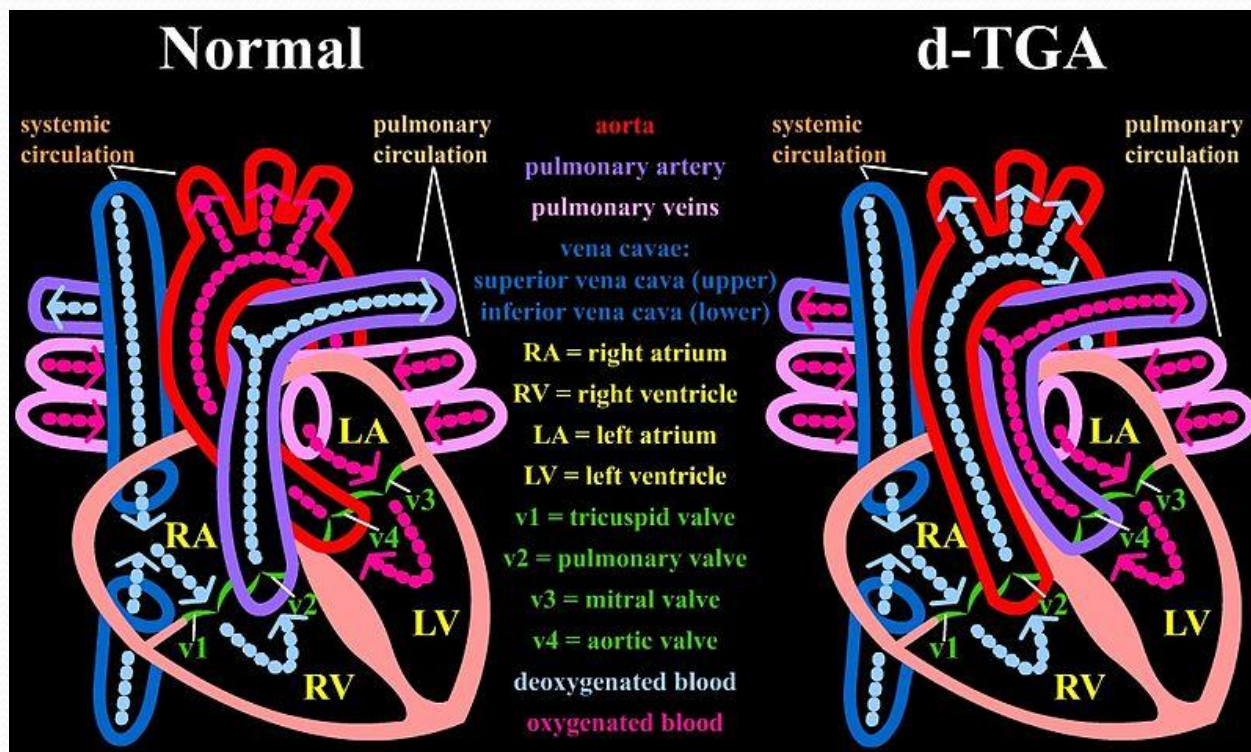
- Варианты:

- Правый (собственно TMC)
- Левый (Корректированная TMC)

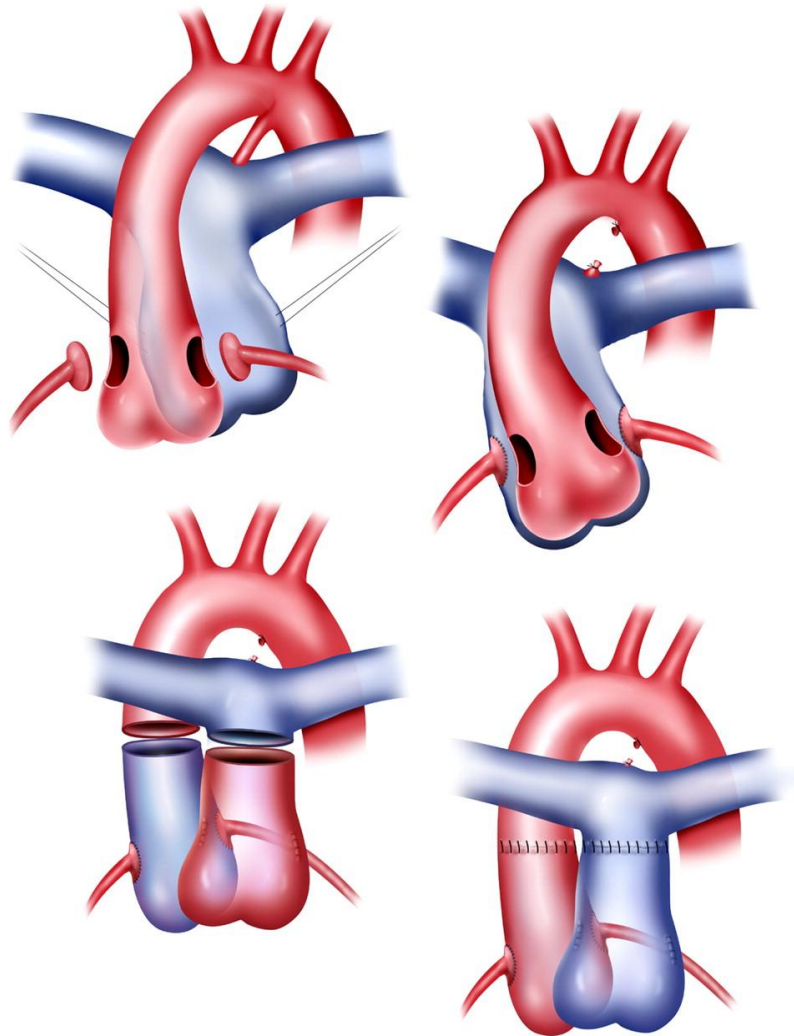


# Правый тип ТМС

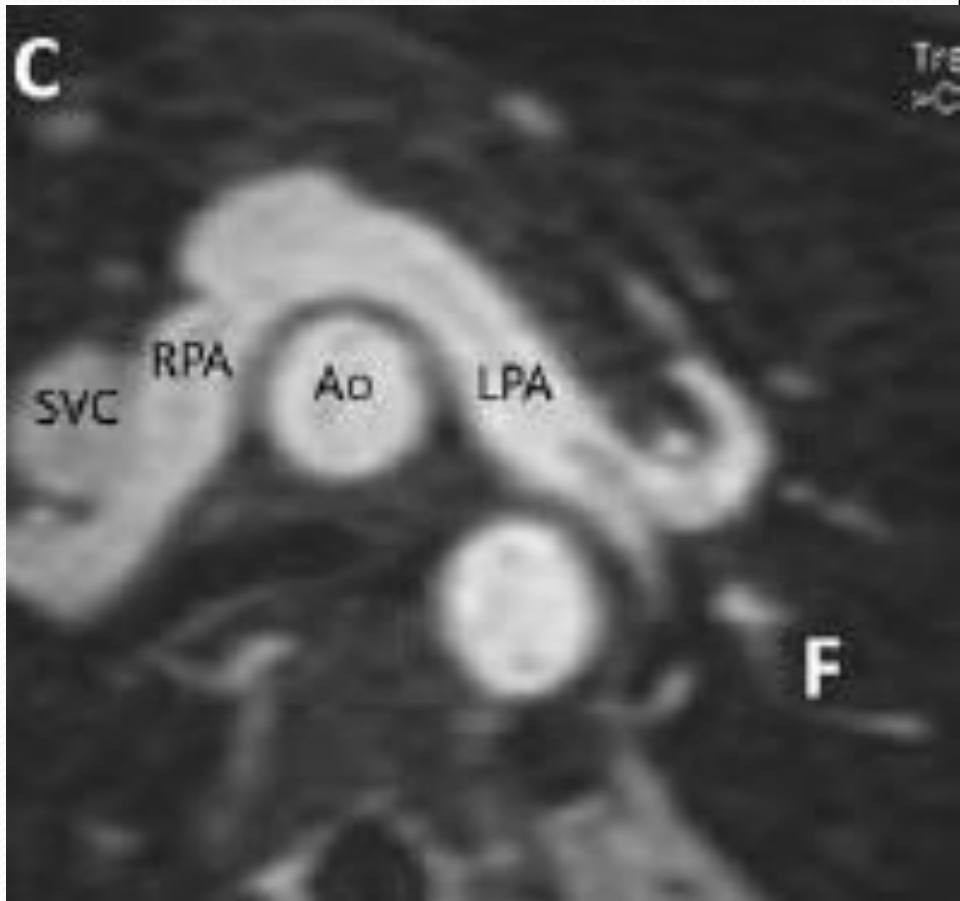
- Лечение – процедура Jatene на 8-14 день (в некоторых случаях – переключение предсердий, процедуры Mustard-Senning, Nikaidoh, Lecompte)



# Процедура артериального переключения Jatene

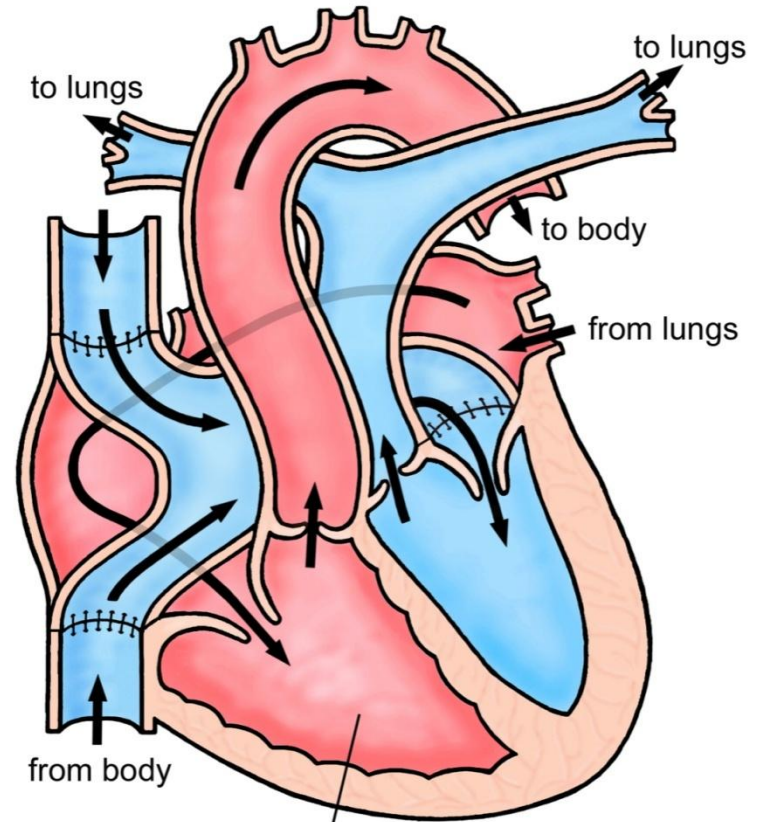
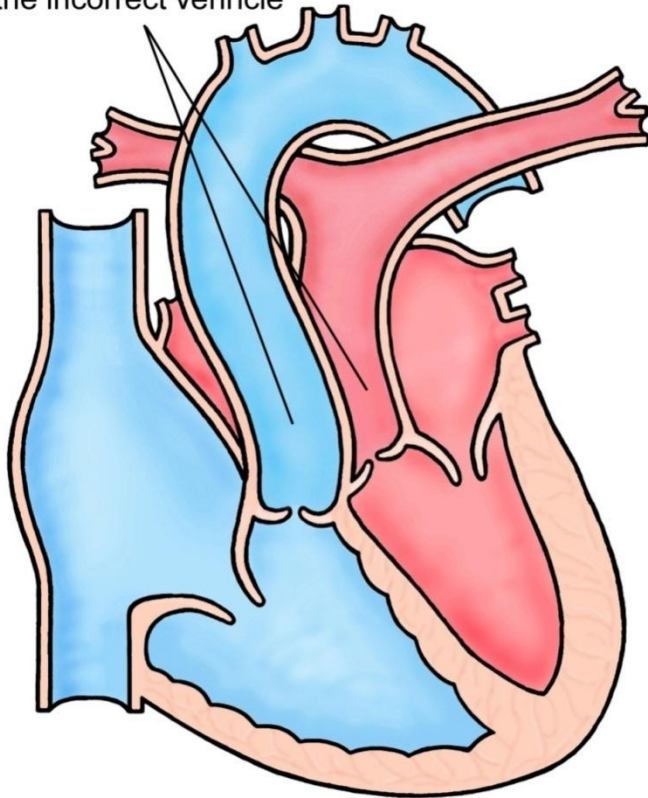






# Mustard procedure

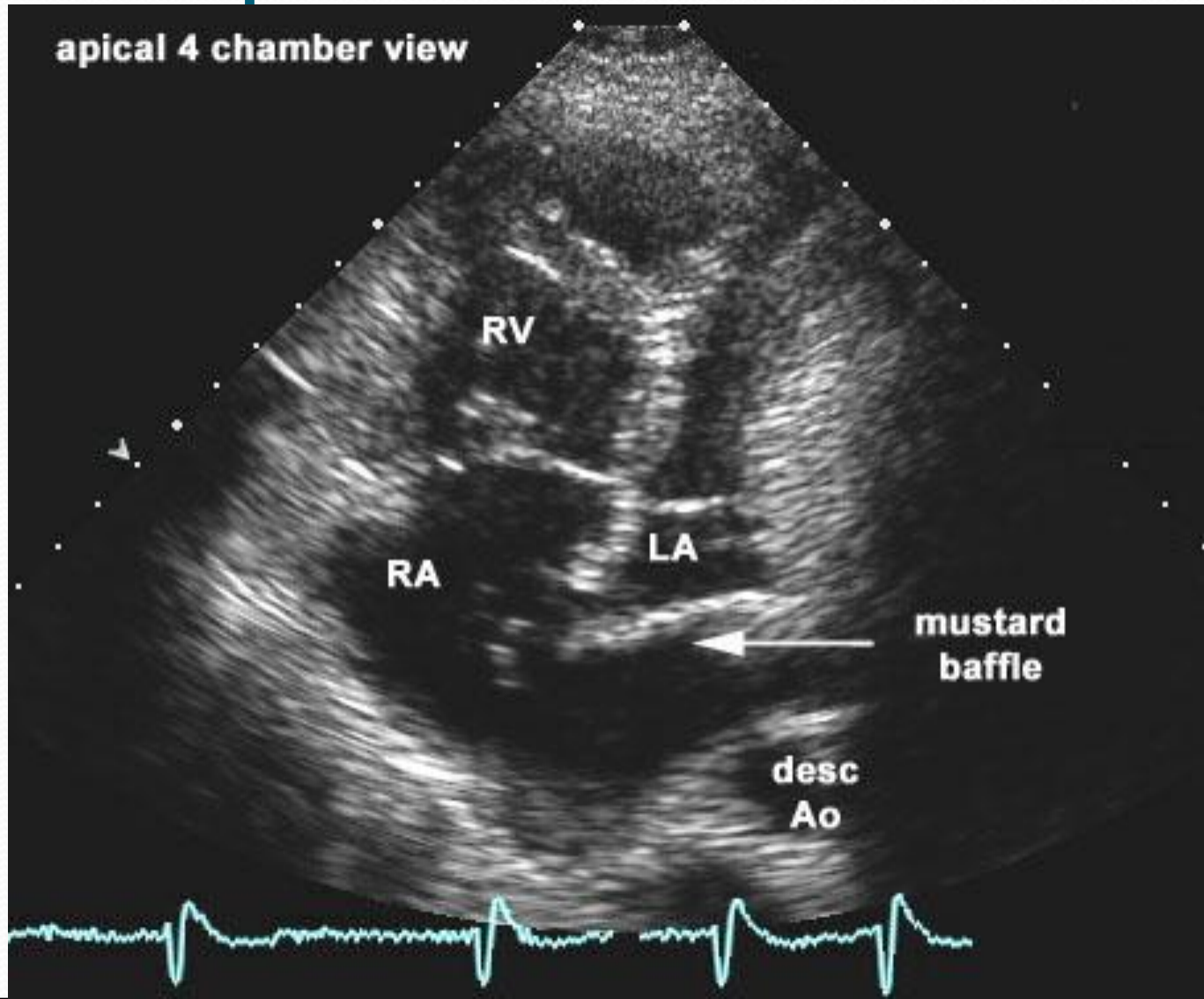
The great arteries arise from the incorrect ventricle



The morphologic right ventricle acts as the systemic ventricle



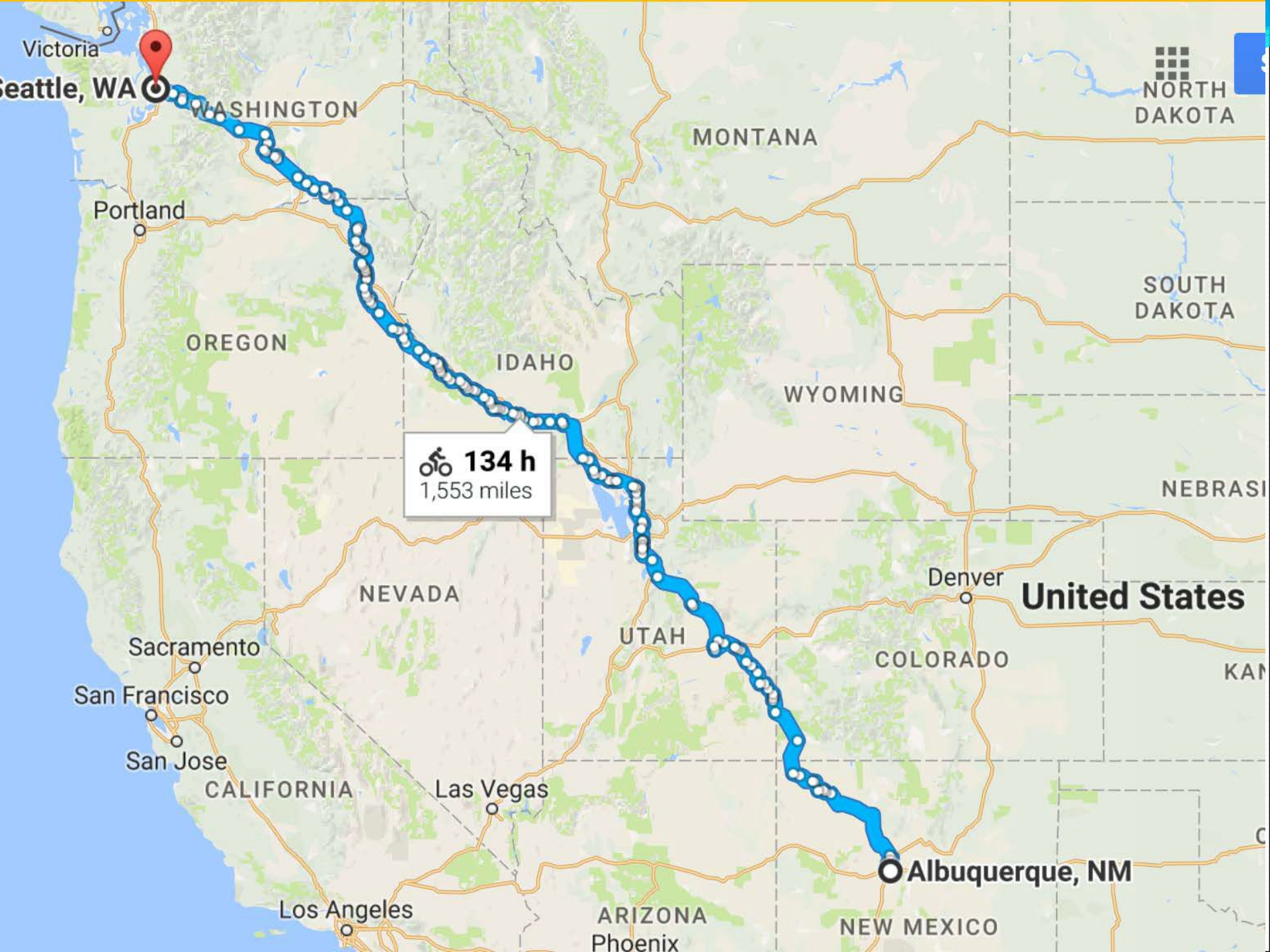
# Mustard procedure



# Грег, 36 лет, процедура Mustard в возрасте 1 года

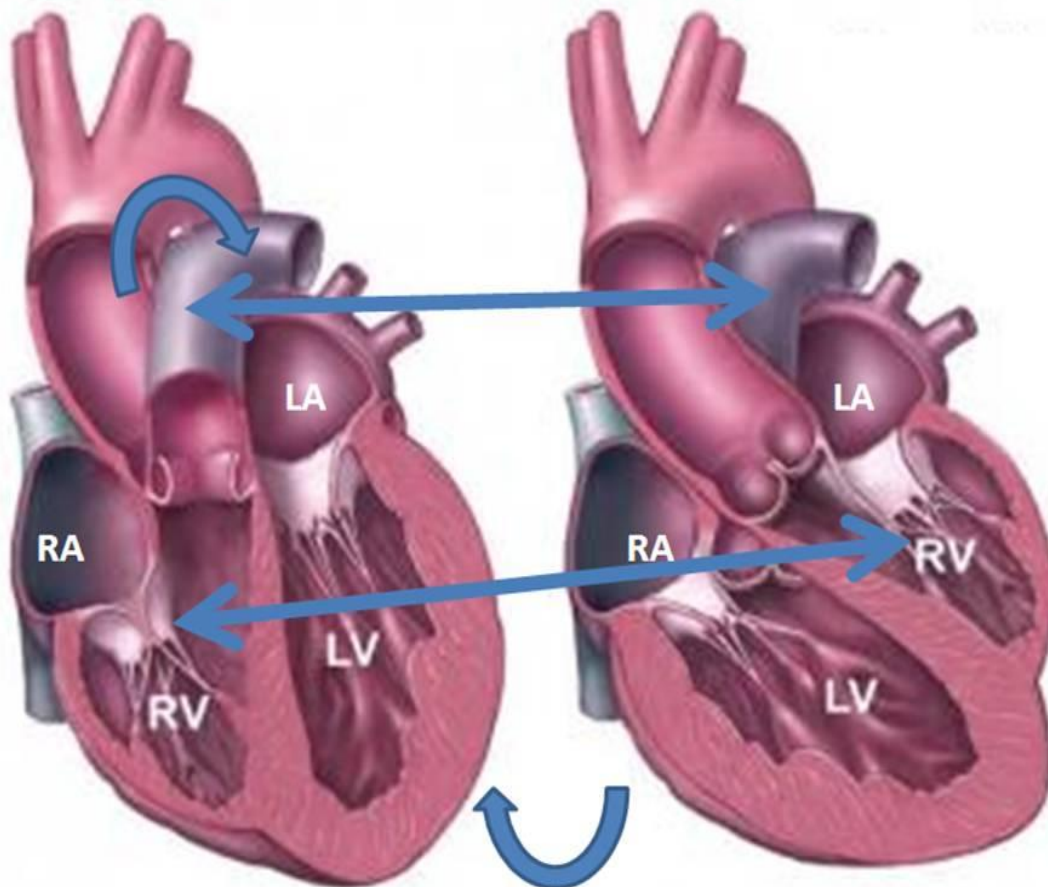






# Левый тип ТМС

## Corrected Transposition of Great arteries



Normal heart

•It can be termed as a twist of great vessels or twist of ventricles.

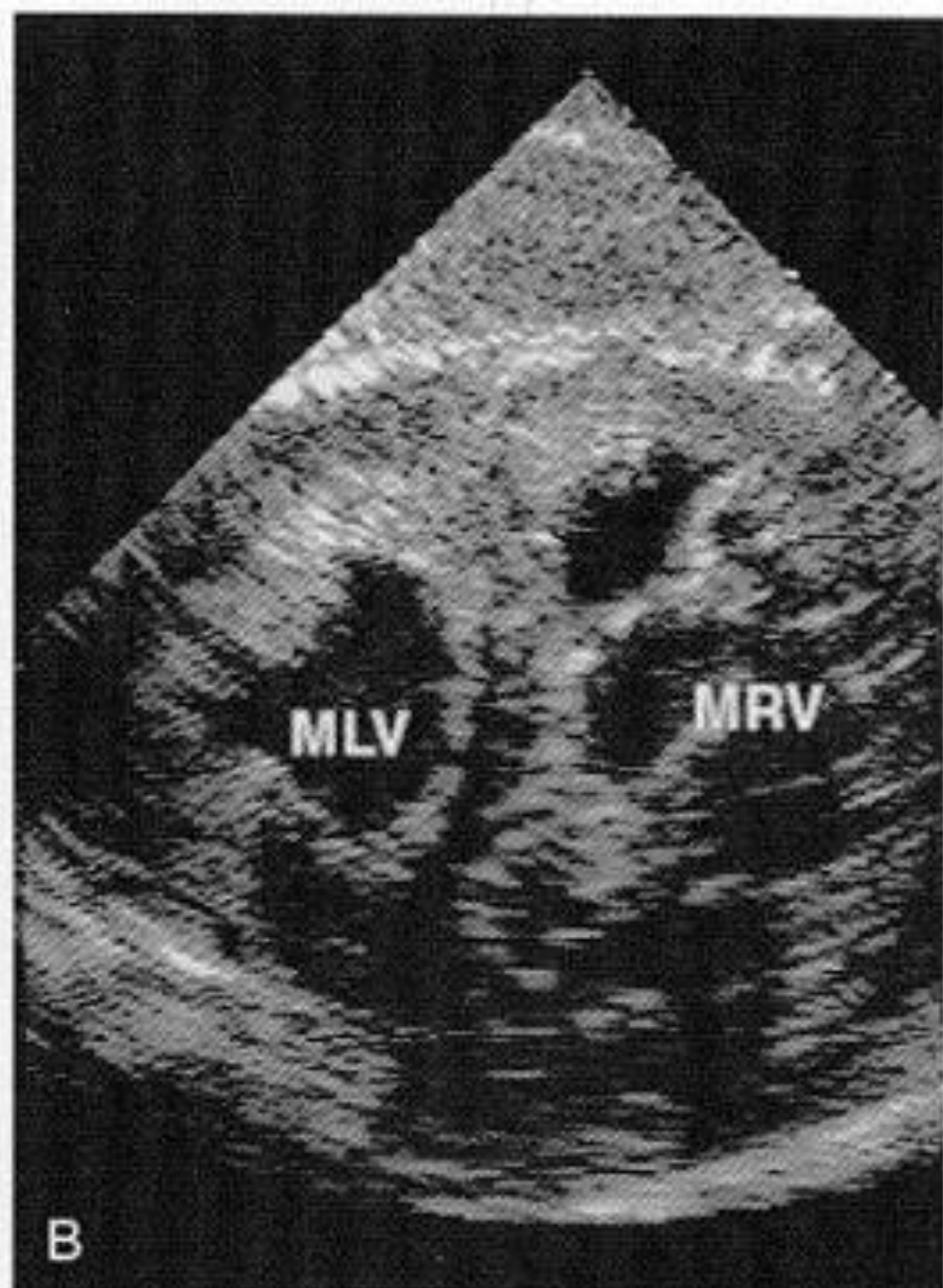
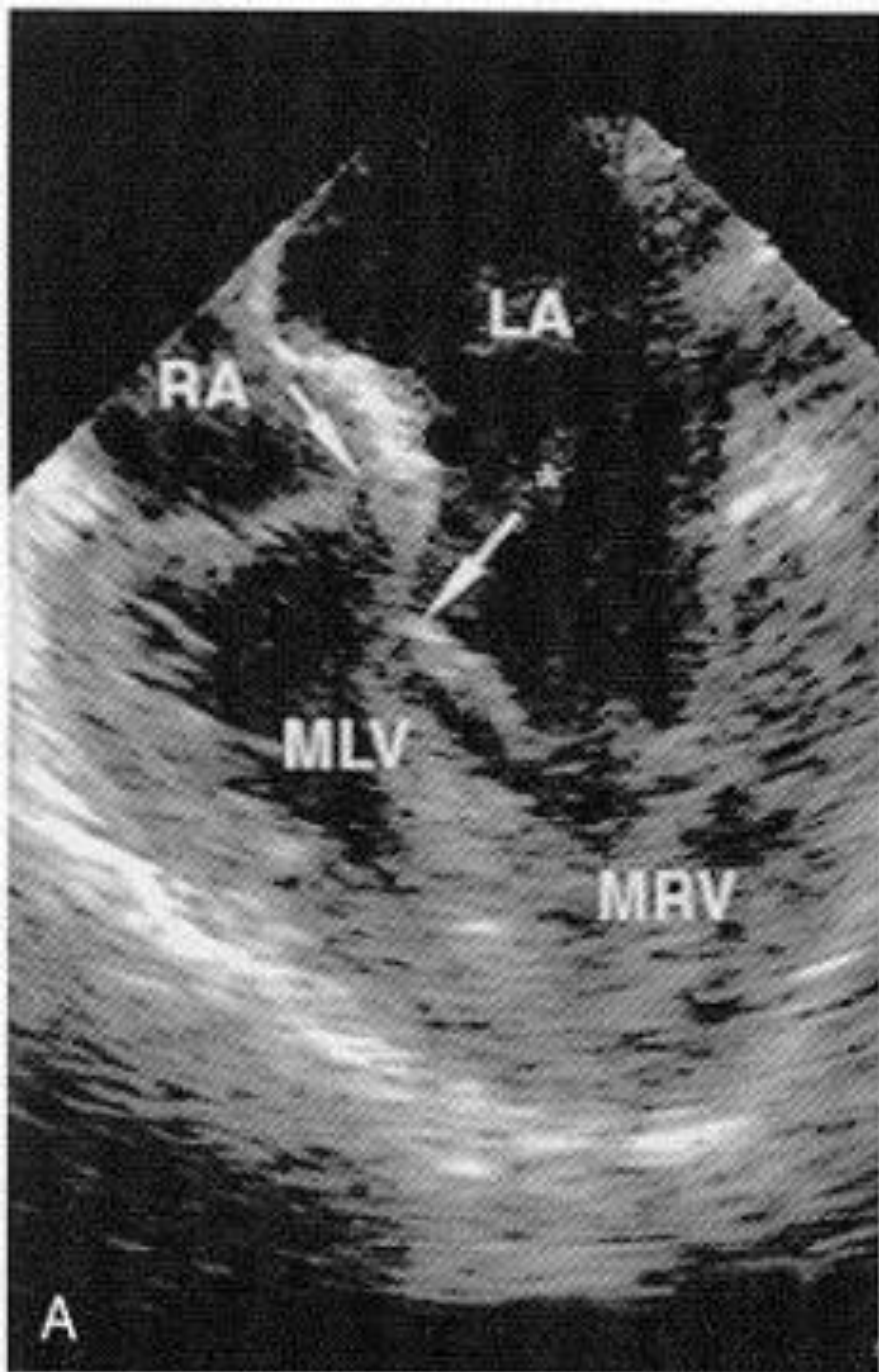
•The right and anterior aorta

•Plane of IVS is parallel Frontally

•Right ventricle supports systemic circulation.

•Loud A2 in 2<sup>nd</sup> LICS  
•Space mimics PAH





## ASE GUIDELINES AND STANDARDS

# Multimodality Imaging Guidelines of Patients with Transposition of the Great Arteries: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society of Cardiovascular Computed Tomography

Meryl S. Cohen, MD, FASE (Chair), Benjamin W. Eidem, MD, FASE (Co-Chair), Frank Cetta, MD, FASE, Mark A. Fogel, MD, Peter C. Frommelt, MD, FASE, Javier Ganame, MD, PhD, FASE, B. Kelly Han, MD, Thomas R. Kimball, MD, FASE, Rebecca K. Johnson, RDCS, FASE, Luc Mertens, MD, PhD, FASE, Stephen M. Paridon, MD, Andrew J. Powell, MD, FASE, and Leo Lopez, MD, FASE, *Philadelphia, Pennsylvania; Rochester and Minneapolis, Minnesota; Milwaukee, Wisconsin; Hamilton and Toronto, Ontario, Canada; Cincinnati, Ohio; Boston, Massachusetts; and Miami, Florida*

---

(J Am Soc Echocardiogr 2016;29:571-621.)

**Keywords:** Congenital heart disease, Transposition of the great arteries, Arterial switch operation, Atrial switch operation, Rastelli operation, Nikaidoh operation

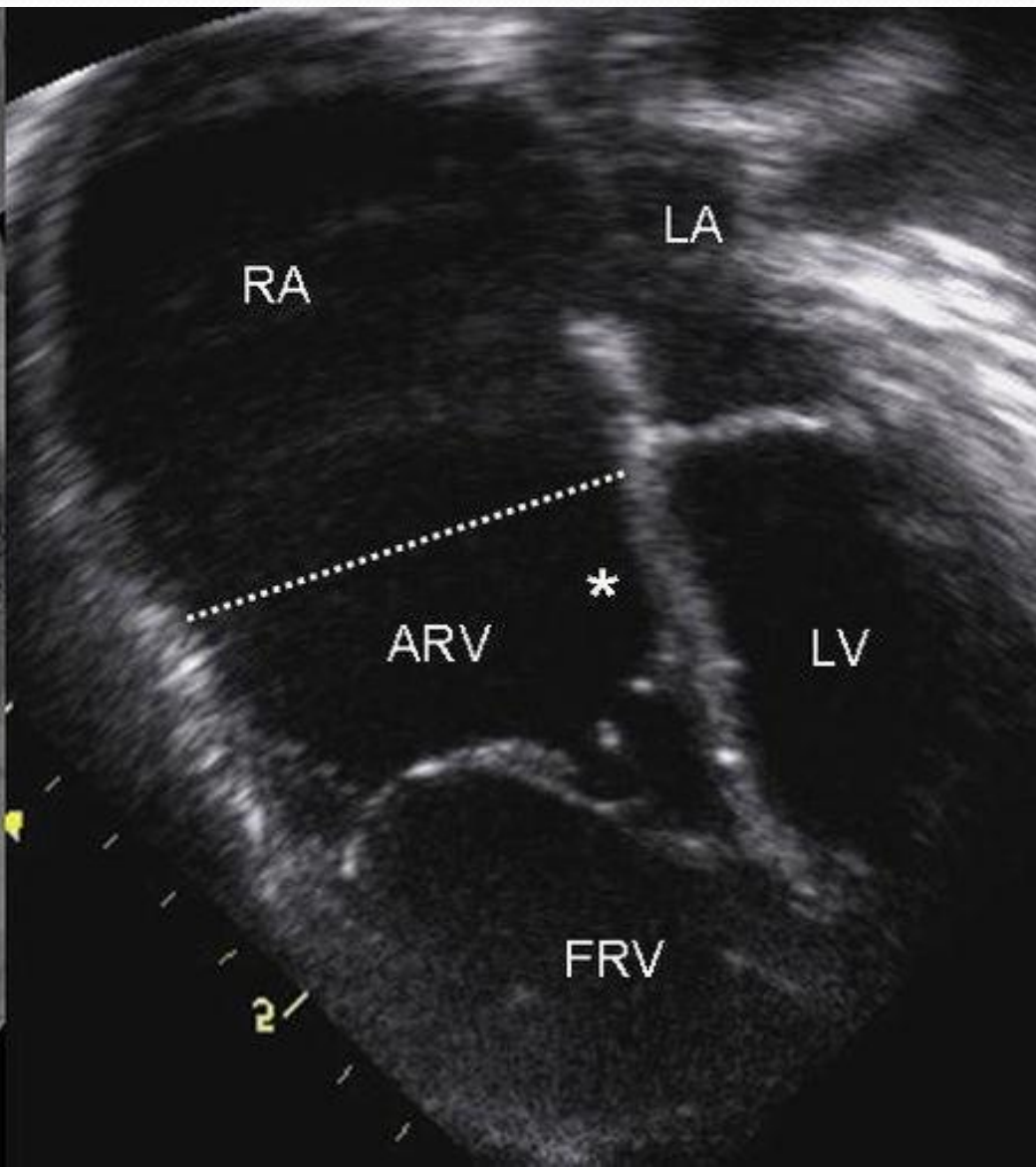
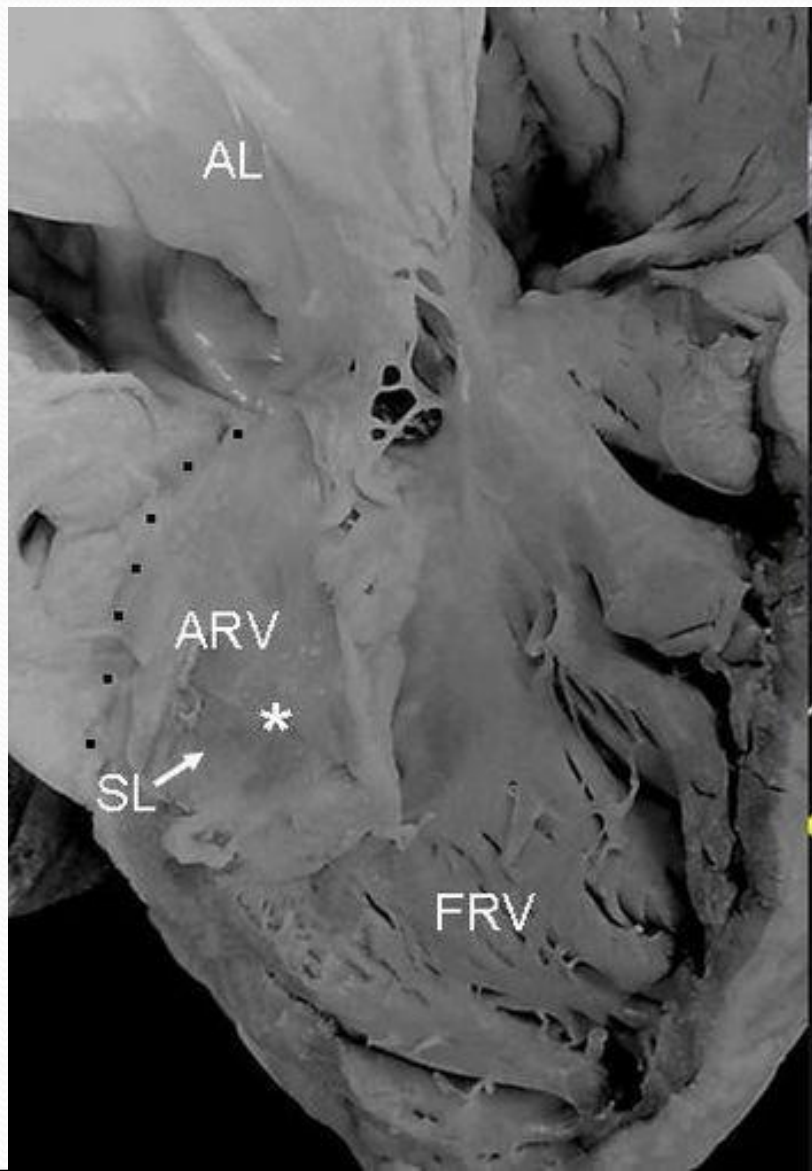
---



# АВ-канал



# Аномалия Эбштейна





**tricuspid  
valve**

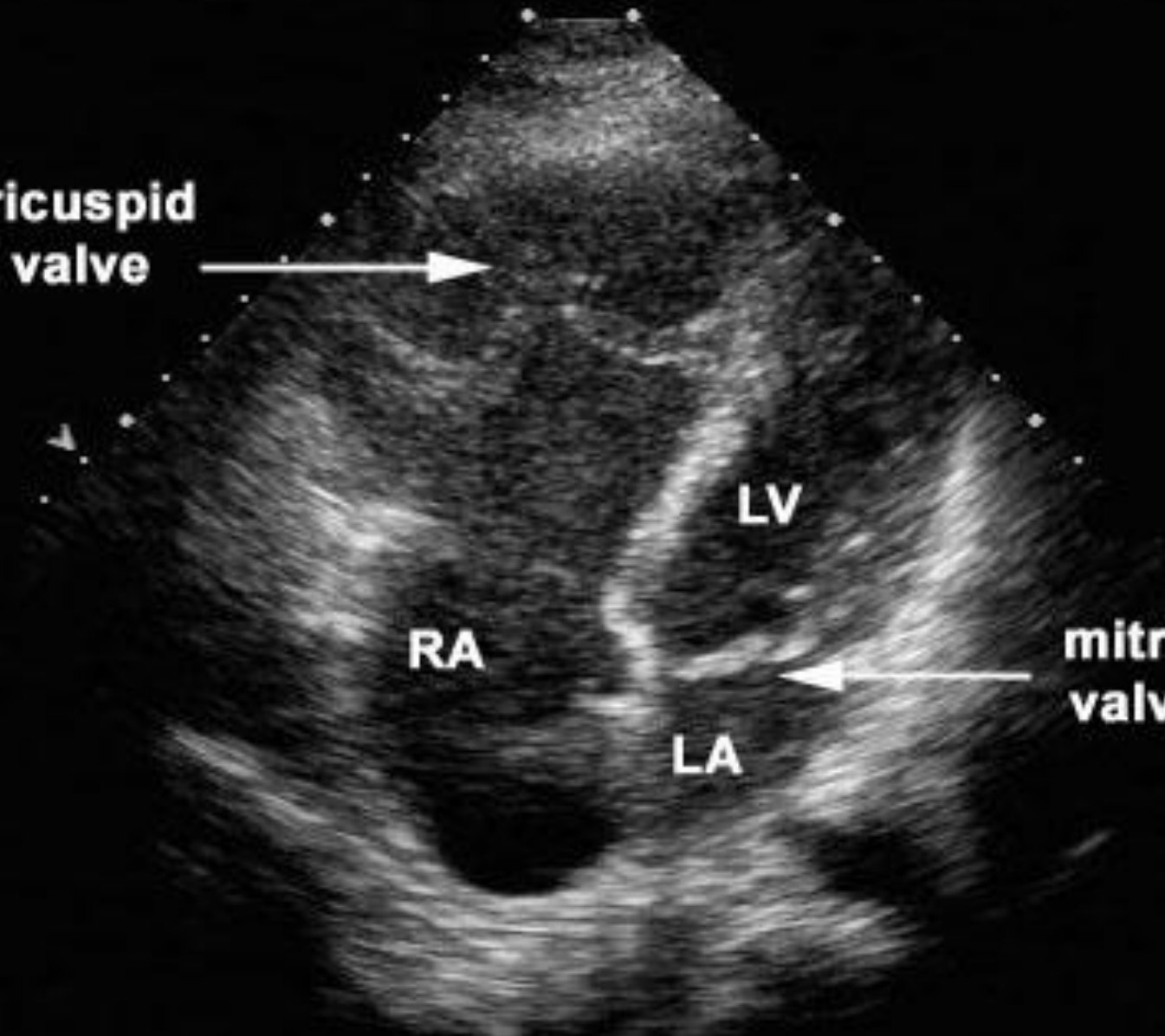


**LV**

**RA**

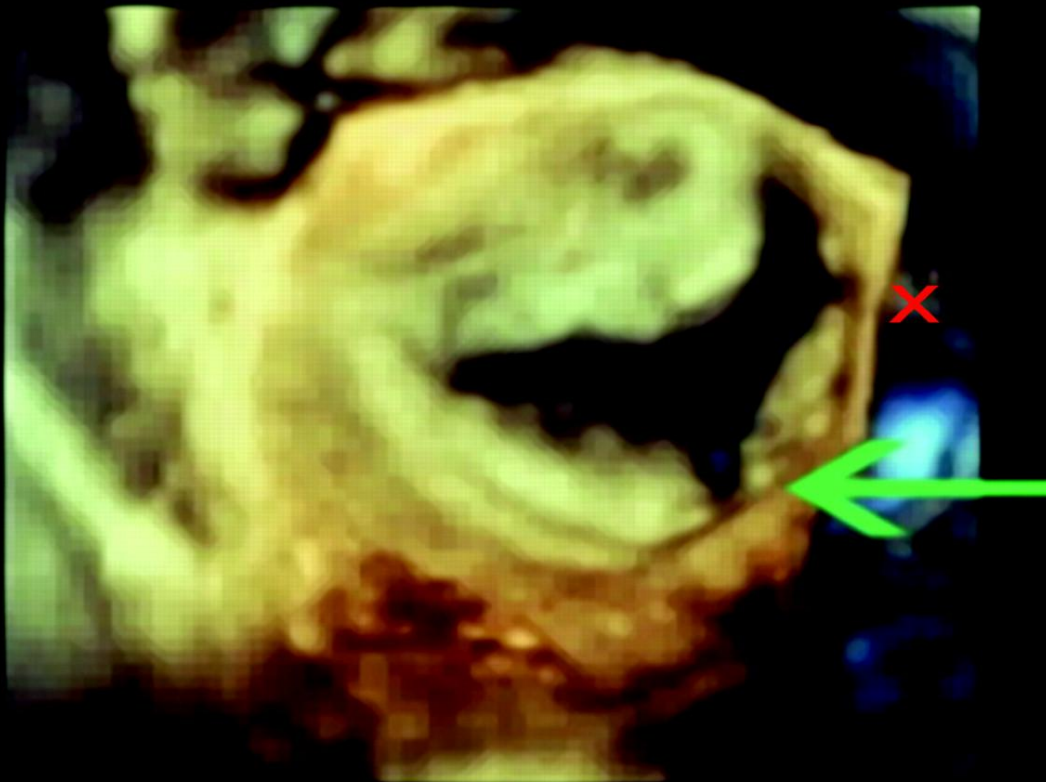
**LA**

**mitral  
valve**



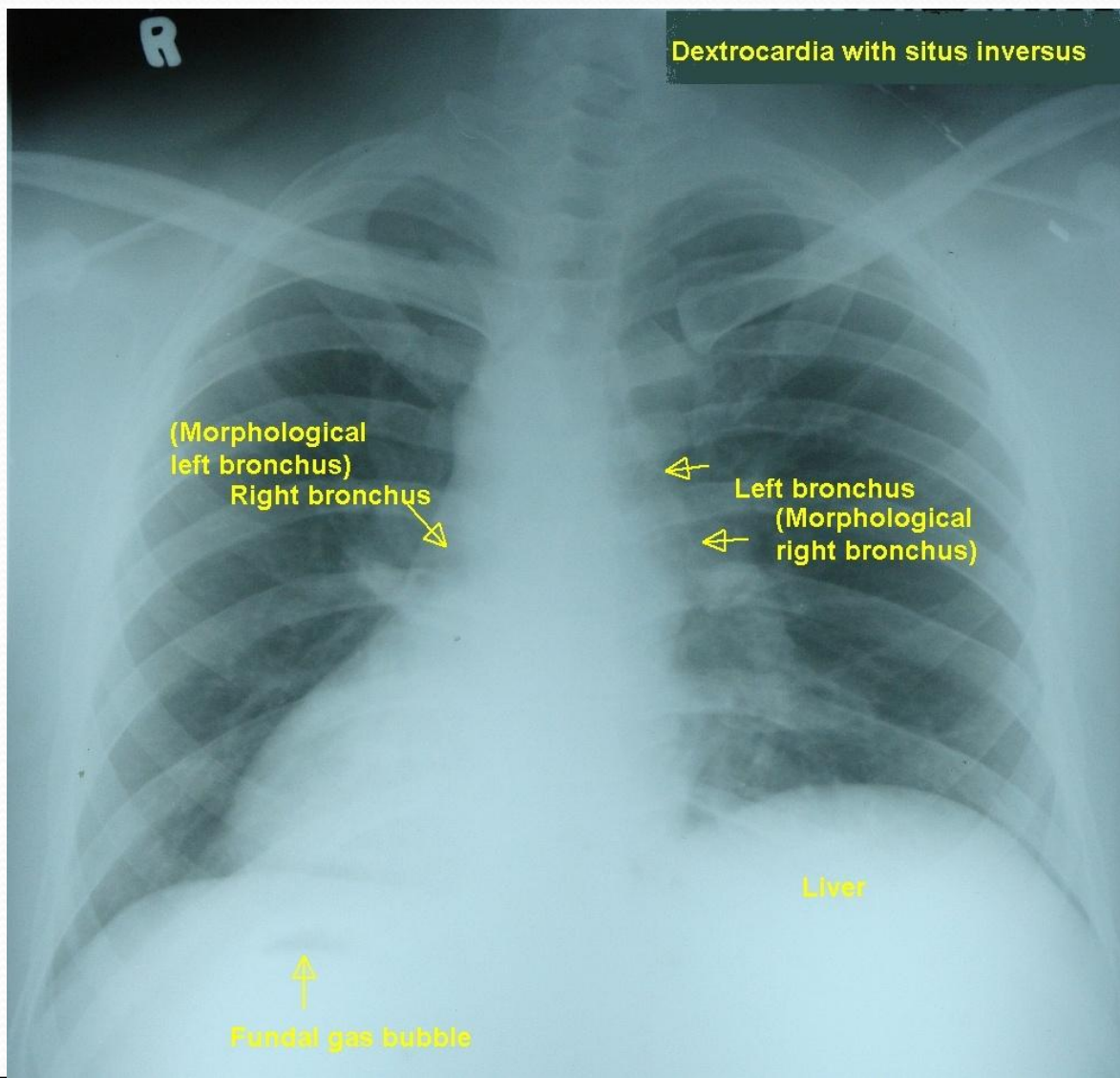
# Расщепление створки МК

3D Mitral Valve  
LA View





# Декстрокардия



# Рекомендации

## Guidelines and Standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography

Wyman W. Lai, MD, MPH, FASE, Tal Geva, MD, FASE, Girish S. Shirali, MD,  
Peter C. Frommelt, MD, Richard A. Humes, MD, FASE, Michael M. Brook, MD,  
Ricardo H. Pignatelli, MD, and Jack Rychik, MD, Writing Committee, *New York, New York;  
Boston, Massachusetts; Charleston, South Carolina; Milwaukee, Wisconsin; Detroit, Michigan; San Francisco, California;  
Houston, Texas; and Philadelphia, Pennsylvania*



# Рекомендации

## GUIDELINES AND STANDARDS

### Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council

Leo Lopez, MD, FASE, Chair, Steven D. Colan, MD, FASE, Peter C. Frommelt, MD, FASE, Gregory J. Ensing, MD, FASE, Kathleen Kendall, RDCS, FASE, Adel K. Younoszai, MD, FASE, Wyman W. Lai, MD, MPH, FASE, and Tal Geva, MD, FASE, *Bronx and New York, New York; Boston, Massachusetts; Milwaukee, Wisconsin; Ann Arbor, Michigan; Houston, Texas; Denver, Colorado*

---

(J Am Soc Echocardiogr 2010;23:465-95.)

**Keywords:** Pediatric quantification, Measurements, Z scores, Normative database

---

# Рекомендации

## EXPERT CONSENSUS STATEMENT

### Targeted Neonatal Echocardiography in the Neonatal Intensive Care Unit: Practice Guidelines and Recommendations for Training

Writing group of the American Society of Echocardiography (ASE) in collaboration with the European Association of Echocardiography (EAE) and the Association for European Pediatric Cardiologists (AEPC)

Luc Mertens, MD, PhD, FASE, FESC, Istvan Seri, MD, PhD, HonD, Jan Marek, MD, PhD, FESC, Romaine Arlettaz, MD, Piers Barker, MD, FASE, Patrick McNamara, MD, MB, FRCPC, Anita J. Moon-Grady, MD, Patrick D. Coon, RDCS, FASE, Shahab Noori, MD, RDCS, John Simpson, MD, FRCP, FESC, and Wyman W. Lai, MD, MPH, FASE, *Toronto, Ontario, Canada; Los Angeles and San Francisco, California; London, United Kingdom; Zurich, Switzerland; Durham, North Carolina; Philadelphia, Pennsylvania; New York, New York*

---

(J Am Soc Echocardiogr 2011;24:1057-78.)

**Keywords:** Echocardiography, Neonatal intensive care unit, Neonatologists, pediatric cardiologists, Preterm neonate, Term neonate

---



# Рекомендации

Нормативы при выполнении  
эхокардиографии у детей?

[http://parameterz.blogspot.ru/2008/09/z-scores  
-of-cardiac-structures.html://](http://parameterz.blogspot.ru/2008/09/z-scores-of-cardiac-structures.html://)

# Parameter(z)

ECHO Z-SCORE CALCULATORS

## Z-Scores of Cardiac Structures | Detroit Data

Calculate the z-scores of 21 common 2D and M-Mode echo measurements, related to body surface area. Measurement sites include the mitral valve, left ventricle, aortic valve, aortic arch, pulmonary valve, and pulmonary arteries. Data is from 782 patients evaluated at the Children's Hospital of Michigan.

Height (cm):   
Weight (kg):   
BSA formula:  1.02 M<sup>2</sup>

Site	Measured (cm)	Mean	Range	Z-Score
RVD:	<input type="text"/>	1.82	(1.22 - 2.71)	
IVSd:	<input type="text"/>	0.60	(0.42 - 0.85)	
IVSs:	<input type="text"/>	0.86	(0.64 - 1.17)	
LVIDd:	<input type="text"/>	4.06	(3.45 - 4.79)	

### MENU

[Home](#)

[Aortic Root Z-Scores](#)

[Ascending Aorta Z-Scores](#)

[Halifax \(Heart, 2006\)](#)

[Paris \(AJC, 2010\)](#)

[Cardiac Valve Z-Scores](#)

[Coronary Artery Z-Scores](#)

[Boston \(Circ., 2007\)](#)

[Washington, D.C. \(JASE, 2008\)](#)

[Montreal \(JASE 2010\)](#)

[Fetal Echo Z-Scores](#)

[Fetal Z-Score App](#)

[Known EGA](#)

[Known Femur Length](#)

[Boston \(Circ., 2009\)](#)

[OBSONO.org](#)

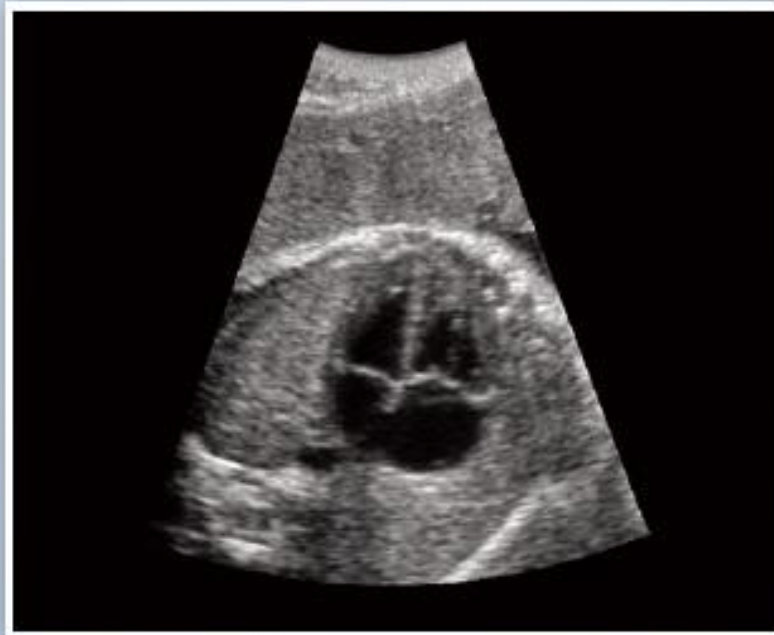
[LVEDV Z-Scores](#)



AIUM Practice Parameter for the Performance of

# Fetal Echocardiography

*Parameter developed in conjunction with the American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG), the Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM), and the American Society of Echocardiography (ASE), and endorsed by the American College of Radiology (ACR).*





# ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)

**The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC)**

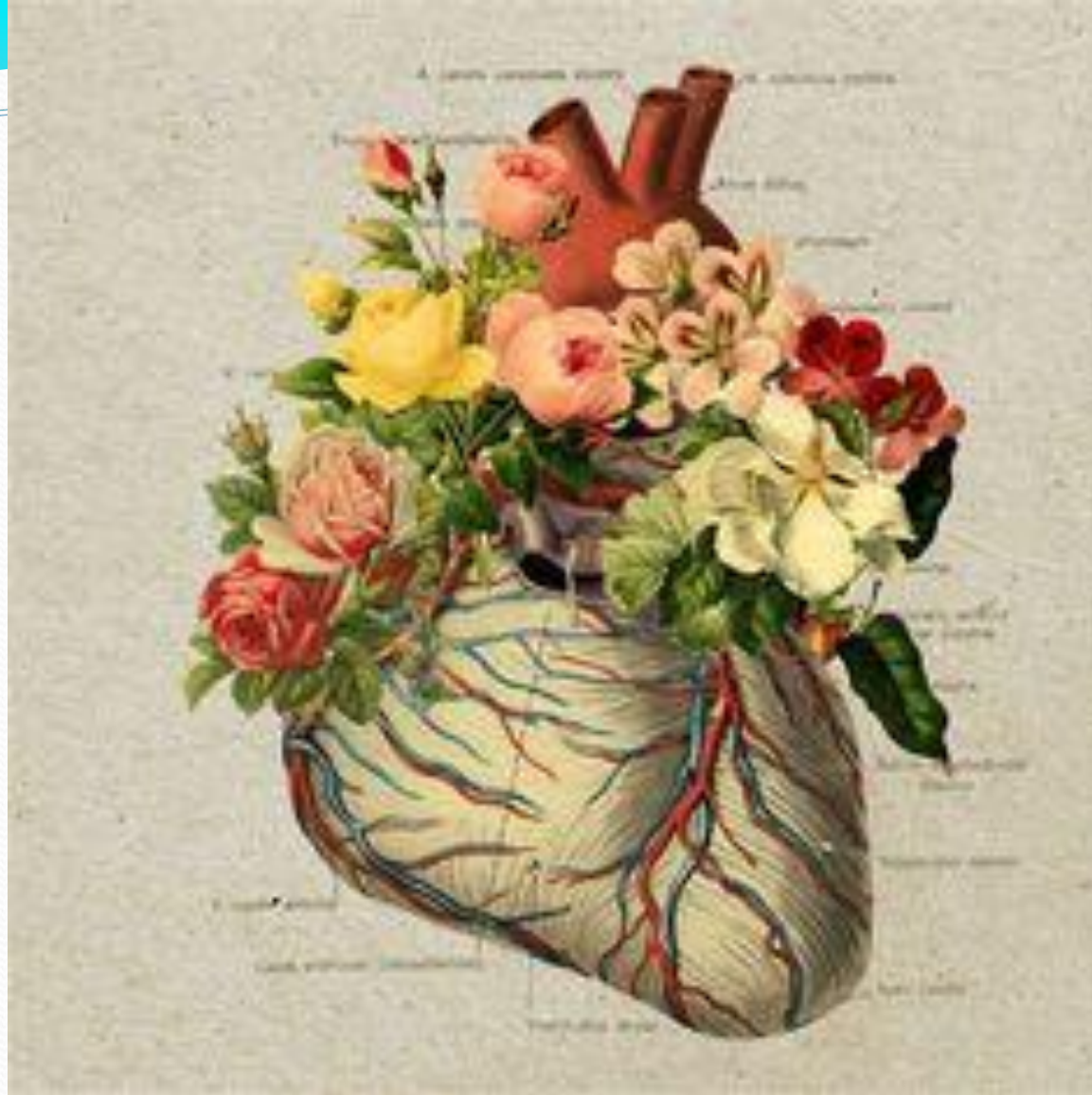
**Endorsed by the Association for European Paediatric Cardiology (AEPC)**

**Authors/Task Force Members:** Helmut Baumgartner (Chairperson) (Germany)\*, Philipp Bonhoeffer (UK), Natasja M.S. De Groot (The Netherlands), Fokko de Haan (Germany), John Erik Deanfield (UK), Nazzareno Galie (Italy), Michael A. Gatzoulis (UK), Christa Gohlke-Baerwolf (Germany), Harald Kaemmerer (Germany), Philip Kilner (UK), Folkert Meijboom (The Netherlands), Barbara J.M. Mulder (The Netherlands), Erwin Oechslin (Canada), Jose M. Oliver (Spain), Alain Serraf (France), Andras Szatmari (Hungary),



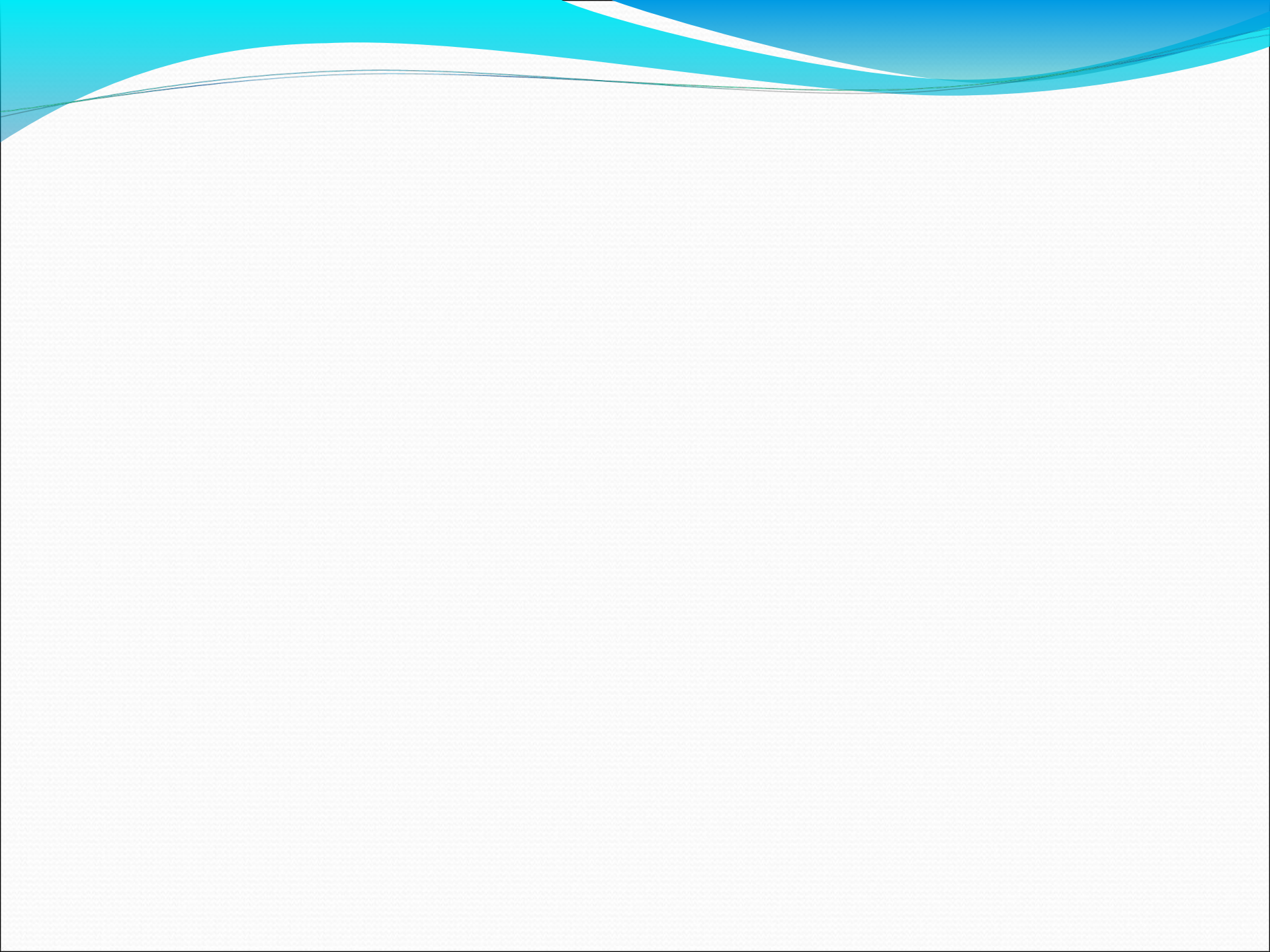
Спасибо за внимание





С наступающим 8 марта!



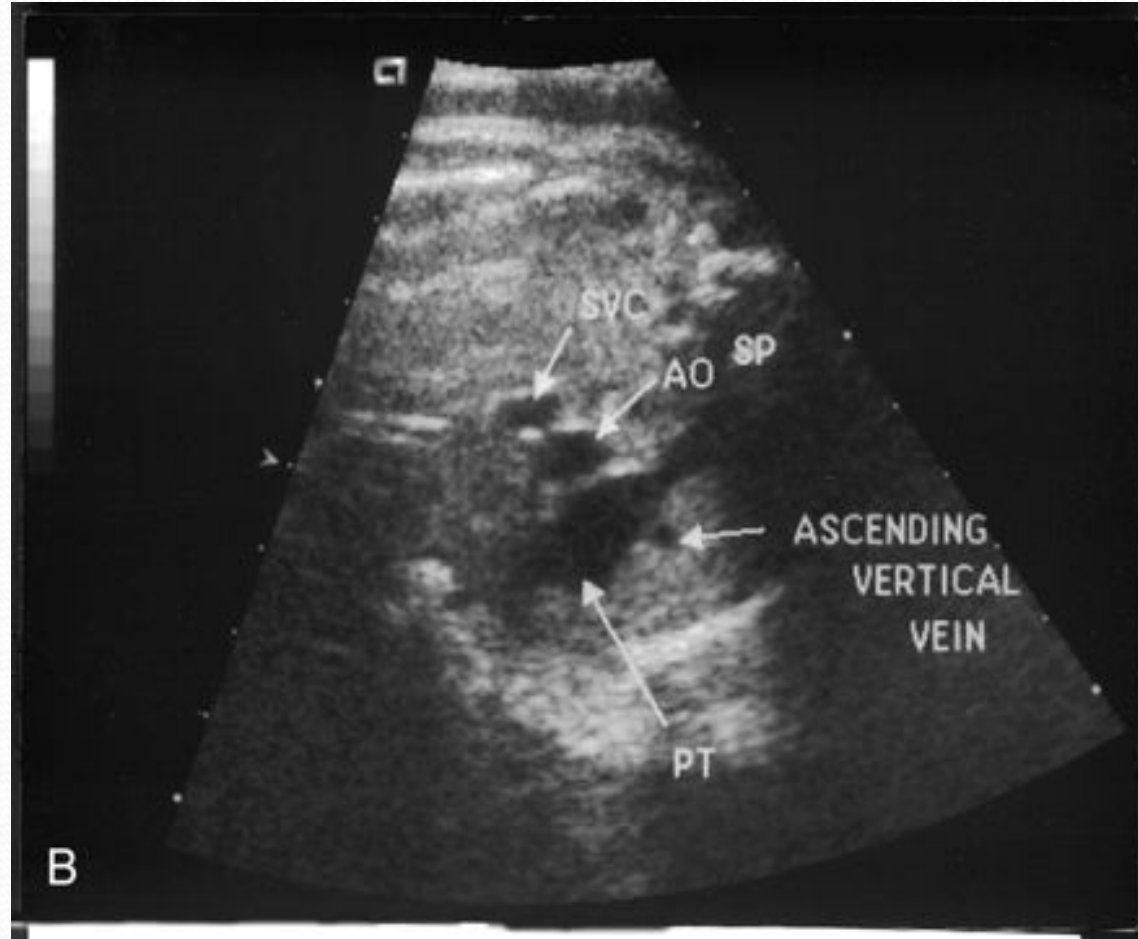






# ТАДЛВ

- Стенозированная восходящая вертикальная вена проходит слева от ствола ЛА и соединяет слияние ЛВ и ВПВ



# ТАДЛВ

- Поток в 1 из правых ЛВ – отсутствие пиков в систолу и диастолу говорит о наличии обструкции

