

# Оглавление

Предисловие .....	7
Список сокращений .....	8
<b>Глава 1. Сердце плода и строение сердца человека .....</b>	<b>9</b>
1.1. Эмбриогенез сердца .....	9
1.2. Гемодинамика сердца плода .....	12
1.3. Нормальная анатомия грудной клетки и сердца человека .....	13
Строение грудной клетки .....	13
Строение сердца человека .....	13
Перикард .....	14
Строение левых камер сердца .....	15
Левое предсердие .....	15
Фиброзный каркас сердца .....	15
Митральный клапан .....	16
Левый желудочек .....	16
Аортальный клапан .....	18
Аорта .....	18
Строение правых камер сердца .....	18
Правое предсердие .....	18
Трикуспидальный клапан .....	20
Правый желудочек .....	21
Клапан легочной артерии .....	22
Легочная артерия .....	23
Кровоснабжение сердца .....	23
Иннервация сердца .....	23
1.4. Нормальная гемодинамика сердца человека .....	23
Рекомендуемая литература .....	26
<b>Глава 2. Тактика эхокардиографического исследования у больного с подозрением на врожденный порок сердца .....</b>	<b>27</b>
2.1. Тактика осмотра больного при подозрении на врожденный порок сердца .....	27
Оценка положения сердца в грудной клетке .....	27
Оценка крепления фиброзных колец .....	28
Оценка положения желудочков и предсердий .....	28
Оценка строения клапанов и подклапанных структур .....	28
Оценка положения сосудов, впадающих и отходящих от сердца .....	30
Оценка степени гипертрофии и дилатации .....	32
Оценка расположения внутренних органов брюшной полости по отношению к сердцу .....	32

Варианты возможного положения сердца в грудной клетке (мальпозиции сердца) . . . . .	33
2.2. Способы оценки давления в правых отделах сердца . . . . .	33
Классификация легочной гипертензии . . . . .	34
Гемодинамика при легочной гипертензии . . . . .	34
Эхокардиографические признаки легочной гипертензии . . . . .	35
Дилатация правых отделов сердца . . . . .	35
Характер движения межжелудочковой перегородки . . . . .	37
Гипертрофия стенки правого желудочка . . . . .	37
Изменение характера движения задней створки клапана легочной артерии в М-режиме при высокой легочной гипертензии . . . . .	38
Диаметр нижней полой вены и ее реакция на вдох, диаметр печеночной вены . . . . .	40
Изменение формы потока в выносящем тракте правого желудочка и в легочной артерии . . . . .	40
Наличие патологической трикуспидальной и легочной регургитации . . . . .	41
Изменение формы кривой потока в печеночной вене . . . . .	41
Интенсивный спектр потока трикуспидальной регургитации . . . . .	43
Способы расчета давления в легочной артерии . . . . .	43
Способы оценки давления в правом предсердии . . . . .	49
Оценка давления в правом предсердии на основании степени дилатации нижней полой вены и ее реакции на вдох . . . . .	49
2.3. Оценка отношения легочного кровотока к системному при пороках сердца с шунтированием крови или Qp/Qs . . . . .	52
2.4. Малые аномалии развития сердца . . . . .	53
Дополнительные хорды в полостях желудочков . . . . .	53
Дополнительные мышечные трабекулы в полости желудочков . . . . .	54
Евстахиев клапан, или евстахиева заслонка, нижней полой вены . . . . .	55
Сеть Хиари . . . . .	56
Аневризма межпредсердной перегородки . . . . .	57
Аневризма мембранозной части межжелудочковой перегородки . . . . .	59
Аневризма коронарного синуса . . . . .	59
2.5. Открытое овальное окно . . . . .	60
2.6. Новые рекомендации Европейской ассоциации кардиологии 2020 г. в диагностике и тактике ведения врожденных пороков сердца у взрослых . . . . .	61
Рекомендуемая литература . . . . .	63

**Глава 3. Частые врожденные пороки сердца с шунтированием крови, клапанные и стенотические пороки, пороки развития коронарных артерий. . . . .** 65

3.1. Пороки с шунтированием крови . . . . .	65
Дефекты межпредсердной перегородки . . . . .	65
ДМПП в среднем отделе, или дефект типа <i>ostium secundum</i> . . . . .	73
ДМПП в нижнем отделе, или дефект типа <i>ostium primum</i> . . . . .	74
ДМПП в высоком отделе, или дефект типа <i>sinus venosus</i> . . . . .	76
Ошибки в диагностике ДМПП . . . . .	78

Дефекты межжелудочковой перегородки . . . . .	78
Мембранозный ДМЖП . . . . .	79
Мышечный ДМЖП . . . . .	82
Открытый артериальный проток (боталлов проток) . . . . .	84
Аортолегочный канал . . . . .	90
Пороки развития коронарных артерий . . . . .	92
Аномалии отхождения коронарных артерий от аорты . . . . .	93
Аномалии отхождения коронарных артерий от легочной артерии . . . . .	93
Коронарные фистулы . . . . .	96
Врожденные аневризмы коронарных артерий . . . . .	99
Аномалии развития коронарного синуса . . . . .	99
3.2. Коарктация аорты . . . . .	100
3.3. Клапанные врожденные пороки сердца . . . . .	104
Двустворчатый аортальный клапан . . . . .	104
Четырехстворчатый аортальный клапан . . . . .	109
Врожденный стеноз аортального клапана . . . . .	110
Врожденный стеноз клапана легочной артерии . . . . .	112
Удвоенный митральный клапан . . . . .	113
3.4. Надклапанные и подклапанные стенозы . . . . .	114
Надклапанный стеноз . . . . .	114
Надклапанный стеноз аорты . . . . .	115
Надклапанный стеноз легочной артерии . . . . .	116
Подклапанный стеноз . . . . .	117
Подклапанный стеноз аорты (мембранозный) . . . . .	117
Подклапанный стеноз легочной артерии (мембранозный) . . . . .	118
Мембрана в левом предсердии или трехпредсердное сердце . . . . .	119
Рекомендуемая литература . . . . .	123
<b>Глава 4. Редкие врожденные пороки сердца . . . . .</b>	<b>125</b>
4.1. Тетрада Фалло . . . . .	126
4.2. Комплекс Эйзенменгера . . . . .	131
4.3. Аномалия Эбштейна . . . . .	134
4.4. Единственный желудочек («сердце лягушки» или «сердце Холмса») . . . . .	138
4.5. Аномалия Улла, или аритмогенная дисплазия стенки правого желудочка . . . . .	140
4.6. Двойное отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка . . . . .	142
4.7. Атрезия трикуспидального клапана . . . . .	147
4.8. Транспозиция магистральных сосудов . . . . .	150
4.9. Общий атриовентрикулярный канал . . . . .	155
4.10. Первичная легочная гипертензия . . . . .	158
4.11. Некомпактный миокард . . . . .	161
4.12. Общий артериальный ствол . . . . .	166

4.13. Аномальный дренаж легочных вен . . . . .	167
Рекомендуемая литература . . . . .	168
<b>Глава 5. Варианты операций при врожденных пороках сердца . . . .</b>	<b>169</b>
Оперированные врожденные пороки сердца . . . . .	170
5.1. Протезирование клапанов сердца (трансторакальная операция или эндопротезирование) . . . . .	170
Механические протезы . . . . .	171
Биологические протезы . . . . .	173
Оценка функции протеза . . . . .	176
Осложнения при протезировании клапанов сердца . . . . .	177
Тромбоз стойки протеза . . . . .	178
Эмболии . . . . .	178
Инфекционный эндокардит на протезе . . . . .	178
Патологическая регургитация на протезе . . . . .	178
Смещение стойки протеза . . . . .	178
Развитие абсцесса корня аорты при протезировании аортального клапана, осложненного инфекционным эндокардитом . . . . .	179
Фистула между аортой и одной из камер сердца . . . . .	179
Развитие парапротезной фистулы . . . . .	179
Отрыв створки биологического протеза . . . . .	179
Разрушение или кальцификация створок биопротеза . . . . .	179
Увеличение степени парапротезной регургитаци . . . . .	180
Уменьшение эффективной площади протеза . . . . .	180
5.2. Пластика клапана сердца (трансторакальная операция или интервенционная операция) . . . . .	180
5.3. Установка кольца Карпантье . . . . .	180
5.4. Закрытие дефектов перегородок (установка заплаты или окклюдера) . . . . .	180
5.5. Наложение лигатуры при наличии шунта (открытый артериальный проток или аортолегочный тоннель) или установка окклюдера . . . . .	183
5.6. Установка кондуита-обходника . . . . .	184
5.7. Баллонирование отверстия клапана или мембраны . . . . .	185
5.8. Создание биопротеза-моностворки при ряде пороков клапана легочной артерии . . . . .	187
5.9. Стентирование коронарных артерий или аорты . . . . .	187
5.10. Протезирование аорты. Эндопротез брюшного или грудного отдела аорты . . . . .	187
5.11. Установка электрокардистимулятора . . . . .	187
5.12. Установка дефибриллятора-кардиовертера . . . . .	189
5.13. Установка системы «искусственное сердце» . . . . .	189
5.14. Установка выпускника в межпредсердной перегородке и создание искусственного межпредсердного сообщения . . . . .	190
5.15. Пересадка сердца . . . . .	191
Рекомендуемая литература . . . . .	192
<b>Заключение . . . . .</b>	<b>193</b>

# Предисловие

Врожденные пороки сердца – очень непростой раздел кардиологии. Вызывает большой интерес как у кардиологов, так и у специалистов ультразвуковой диагностики, занимающихся эхокардиографией. Особое внимание врожденным порокам сердца уделяют педиатры. Именно на их плечи ложатся основные проблемы ранней диагностики врожденного порока сердца и ответственность в оценке тяжести порока, его значимости для больного и определении тактики его ведения.

Однако, несмотря на все возможности современной медицинской диагностики, в настоящее время можно встретить не только детей с врожденным пороком сердца, но и взрослых с данной патологией. Ведь часть врожденных пороков сердца являются благоприятными для жизни и могут не проявлять себя длительное время. Так, самые «старшие» больные с впервые выявленными врожденными пороками сердца в моей практике были в возрасте 96 и 98 лет.

За последние 25 лет в связи с бурным развитием ультразвуковой диагностики во всем мире накоплен интересный материал по врожденным порокам сердца у взрослых. Специалист, занимающийся эхокардиографией, обязан хорошо знать наиболее часто встречающиеся виды врожденных пороков сердца. Хочется привести высказывание Ганса Банкла из его книги «Врожденные пороки сердца и крупных сосудов»: «Достоверность данных о частоте случаев (врожденных пороков сердца) зависит в основном от точности диагноза и полноты учета всех больных с пороками сердца».

Во внутриутробном периоде сердце плода функционирует с гемодинамикой, отличной от гемодинамики новорожденного и взрослого человека. И это тоже требует знания гемодинамики и отличий в работе сердца плода и новорожденного и взрослого человека.

При осмотре больного с подозрением на врожденный порок сердца следует придерживаться определенного плана. В оценке гемодинамики каждого врожденного порока сердца и крупных сосудов следует уделить особое внимание степени легочной гипертензии.

Обо всем этом Вы прочтете в этой книге.

*М.К. Рыбакова,  
доктор медицинских наук*