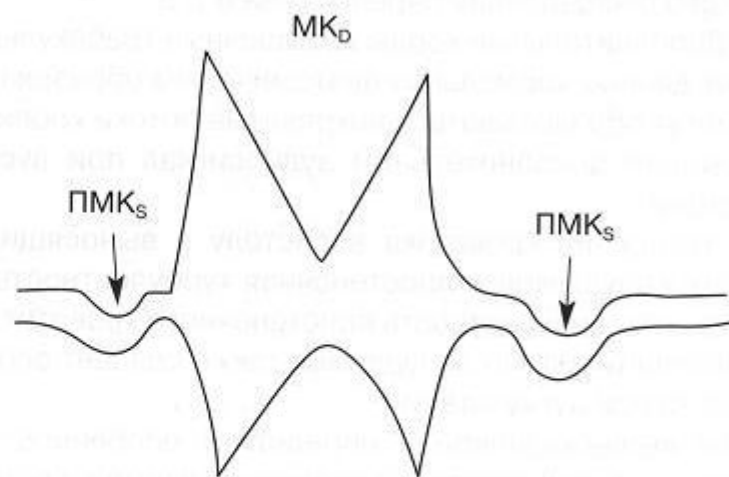


# Малые аномалии сердца

# Пролабирование митрального клапана

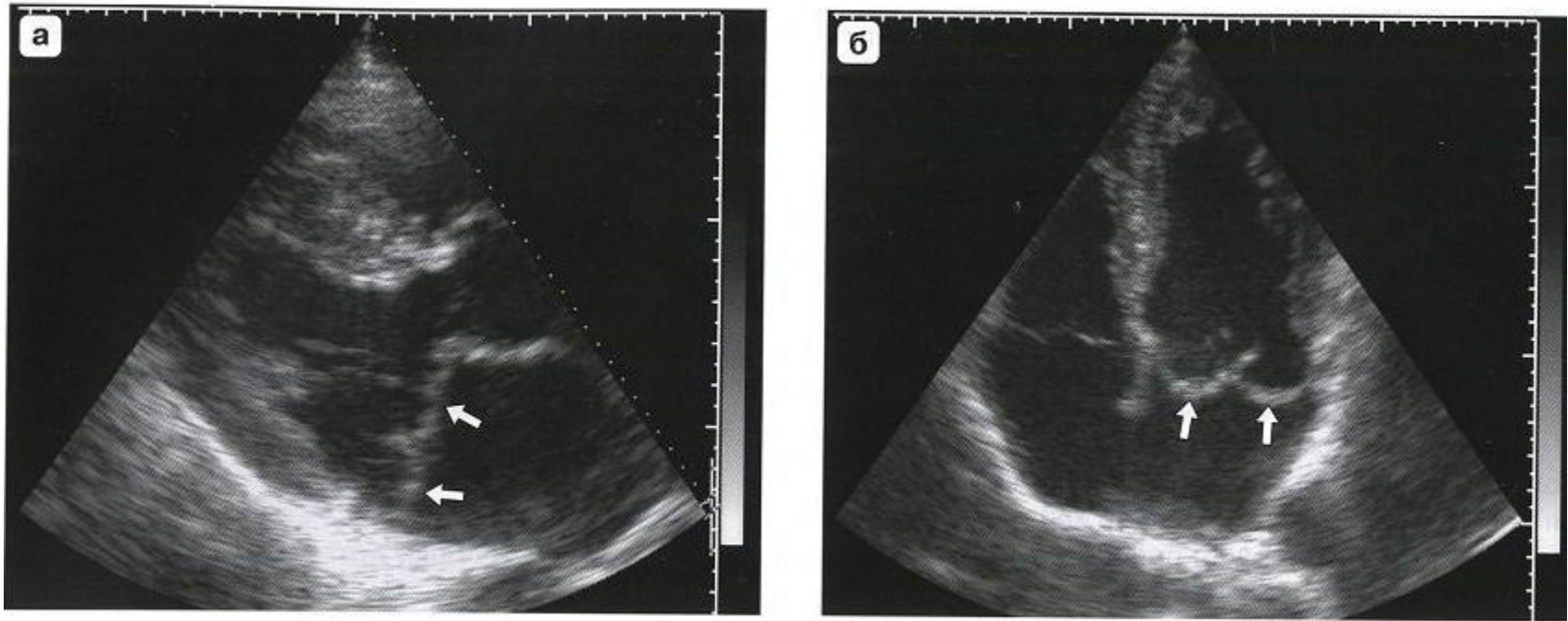


**Рис. 6.17.** Измерение степени пролабирования (В-режим). Курсором проводят линию от точки крепления передней створки до точки крепления задней створки митрального клапана – линию фиброзного кольца, после чего измеряют степень пролабирования створки.



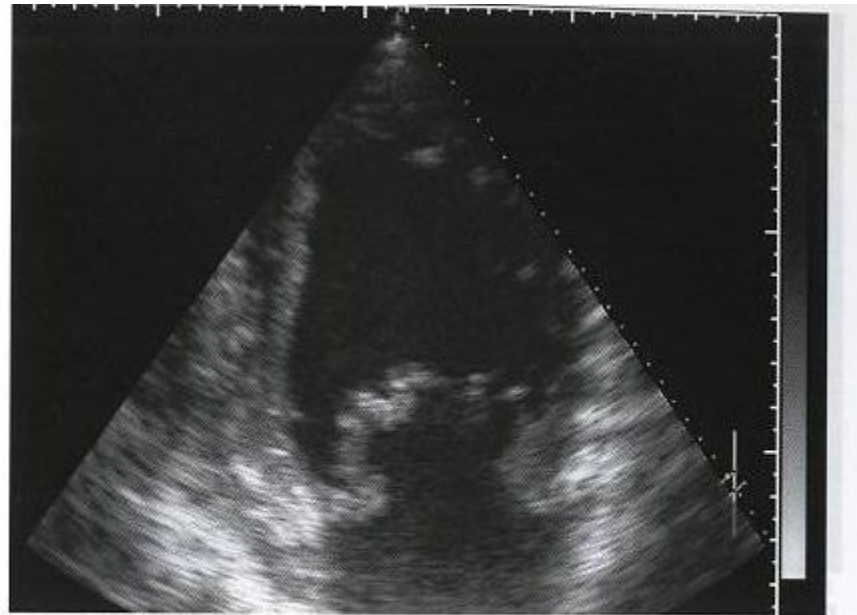
**Рис. 6.18.** Измерения степени пролабирования митрального клапана (М-режим).

# Пролабирование митрального клапана



**Рис. 6.16.** Пролабирование митрального клапана (стрелки). а – парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка, б – апикальная четырехкамерная позиция.

# Миксоматозная дегенерация створок



**Рис. 6.19.** Миксоматозные изменения створок митрального клапана. При эхокардиографическом исследовании хорошо видны фестончатые, «змеевидные», неровные, утолщенные створки митрального клапана. Они пролабируют в систолу в полость левого предсердия. Апикальная двухкамерная позиция.

# Пролабирование митрального клапана

## **Оценка степени пролабирования митрального клапана по степени провисания створок (Мухарлямов Н.М., 1981)**

1. Незначительный пролапс – 3–6 мм.
2. Умеренный пролапс – 6–9 мм.
3. Значительный пролапс – более 9 мм.

Необходимо помнить, что степень пролабирования и степень митральной регургитации могут не коррелировать между собой. Например, при отрыве хорд на конце створки митрального клапана можно видеть пролабирование до 3 мм и регистрировать при этом митральную регургитацию 3–4-й степени.

# Пролабирование митрального клапана

## **Вторичный пролапс митрального клапана**

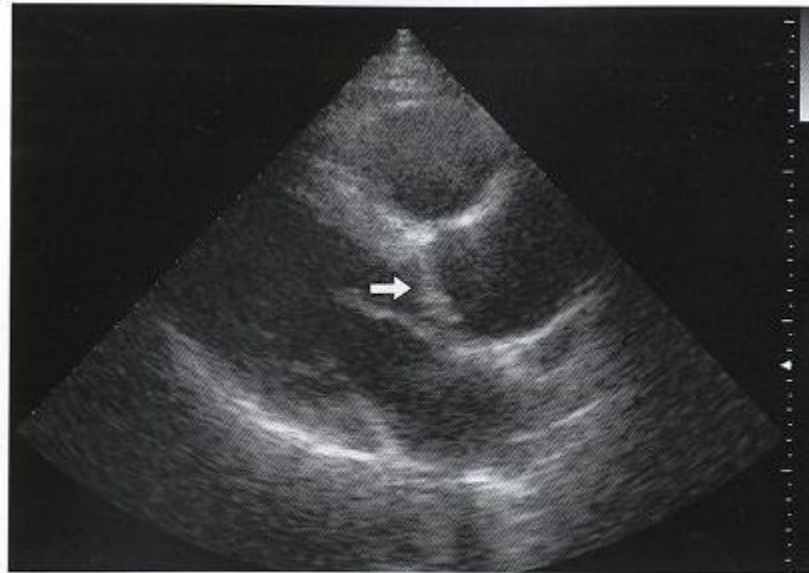
**Синдром Марфана** – мезенхимальная дисплазия.

Сопровождается характерным внешним видом пациента («марфаноподобный тип») – повышенной гибкостью суставов, аортоанулярной эктазией, частым развитием аневризмы аорты и отслойки интимы аорты в грудном восходящем отделе и миксоматозной дегенерацией клапанов и подклапанных структур. При этом все клапаны сердца пролабируют. Степень пролапса, как правило, значительная. Регистрируется патологическая клапанная регургитация.

**Гипертрофическая кардиомиопатия.** В этом случае пролабирование митрального клапана связано с повышенным давлением в полости левого желудочка в систолу. Особенно выражен пролапс у больных с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией.

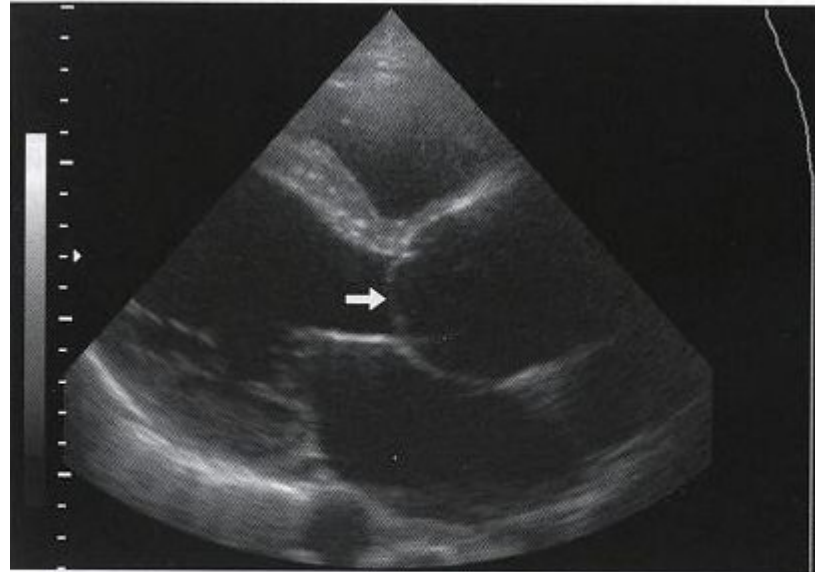
**Синдром Элерса–Данлоса** – синдром соединительнотканной дисплазии – наследственный дефект гемостаза с повреждением коллагеновых структур. Сопровождается повышенной гибкостью суставов, повышенным растяжением кожи, кровоточивостью и пролабированием клапанов сердца

# Пролабирование аортального клапана



**Рис. 6.20.** Пролабирование створок аортального клапана при двухстворчатом их развитии (стрелка). Парастернальная позиция, длинная ось левого желудочка.

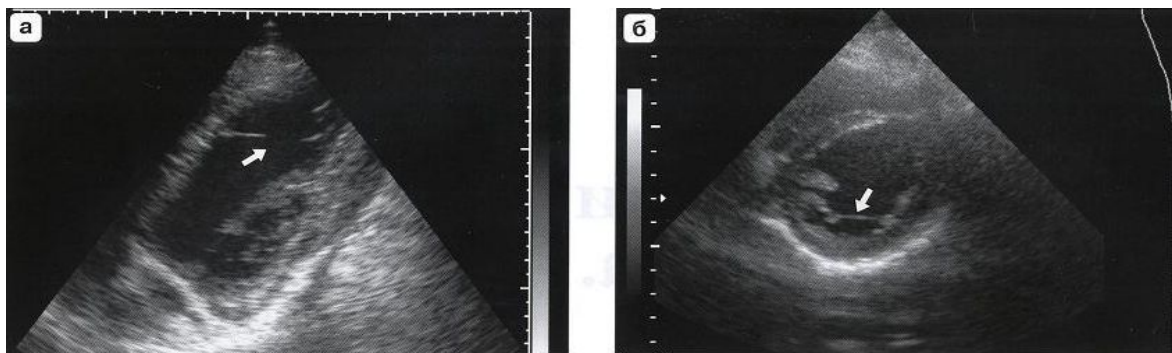
# Пролабирование аортального клапана



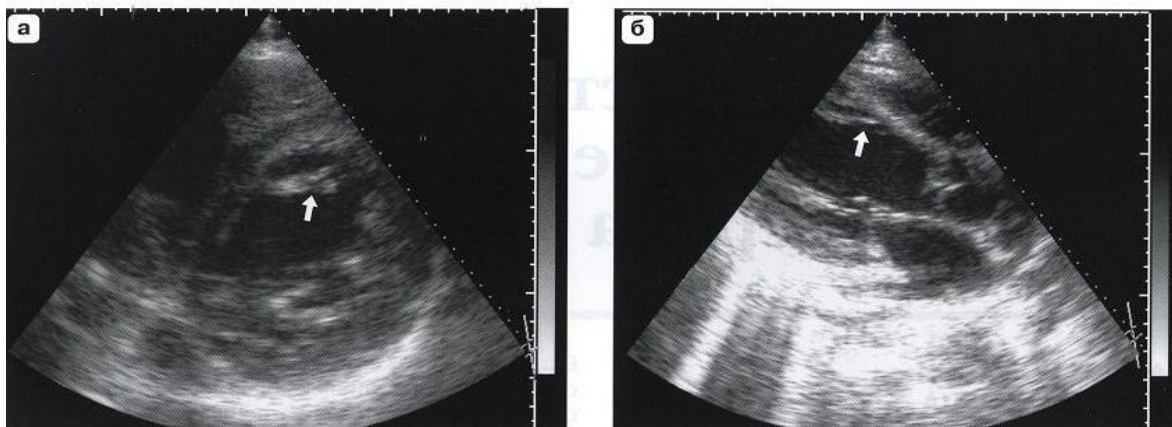
**Рис. 6.21.** Пролабирование створок аортального клапана при отслойке интимы аорты (стрелка). Парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка.



# Аномальные хорды и трабекулы ЛЖ

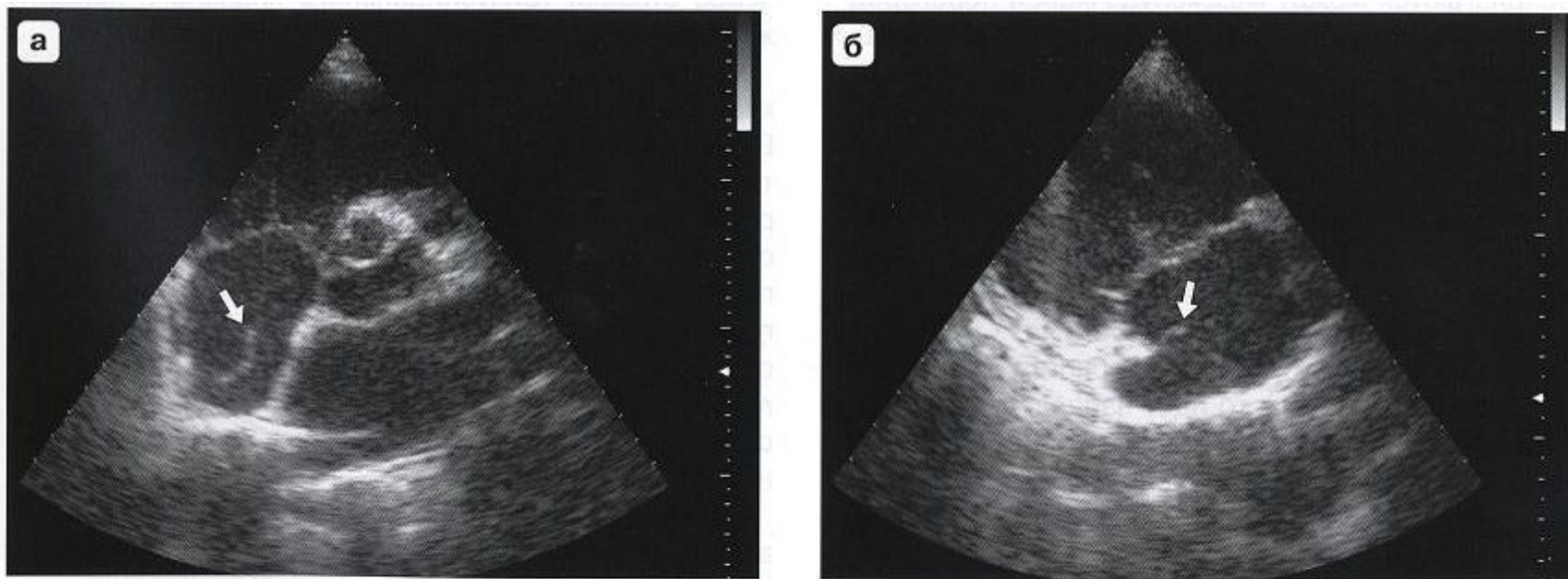


**Рис. 6.1.** а – дополнительные хорды в полости левого желудочка (стрелка). Апикальная позиция. Хорды крепятся к стенкам левого желудочка, б – поперечная дополнительная хорда между головками папиллярных мышц (стрелка). Парастеральная позиция. Короткая ось на уровне головок папиллярных мышц.



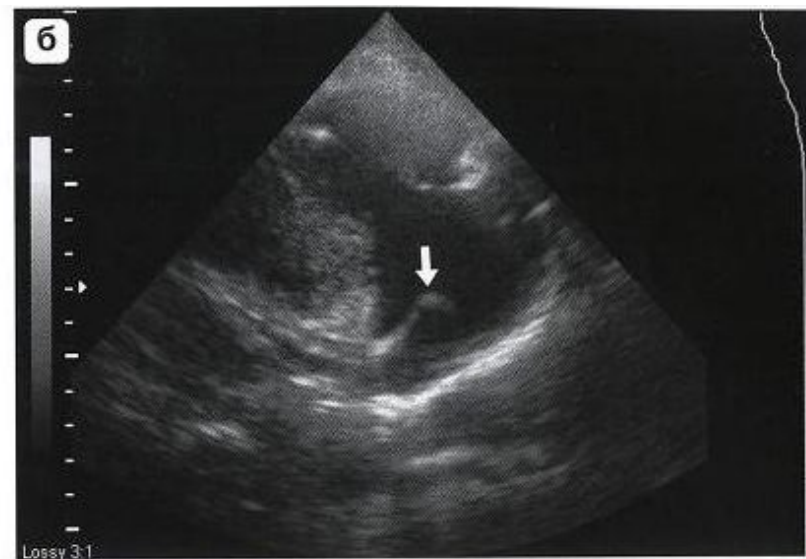
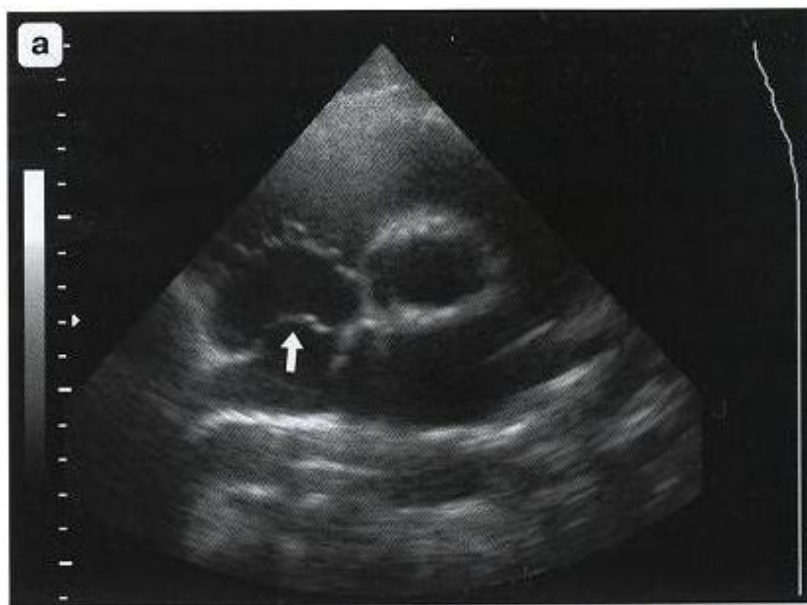
**Рис. 6.2.** а – поперечная дополнительная мышечная трабекула в полости левого желудочка (стрелка), парастеральная позиция, короткая ось на уровне митрального клапана, б – параллельная мышечная трабекула в полости левого желудочка (стрелка). Часто симулирует большую степень толщины межжелудочковой перегородки. Парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка.

## Евстахиев клапан НПВ



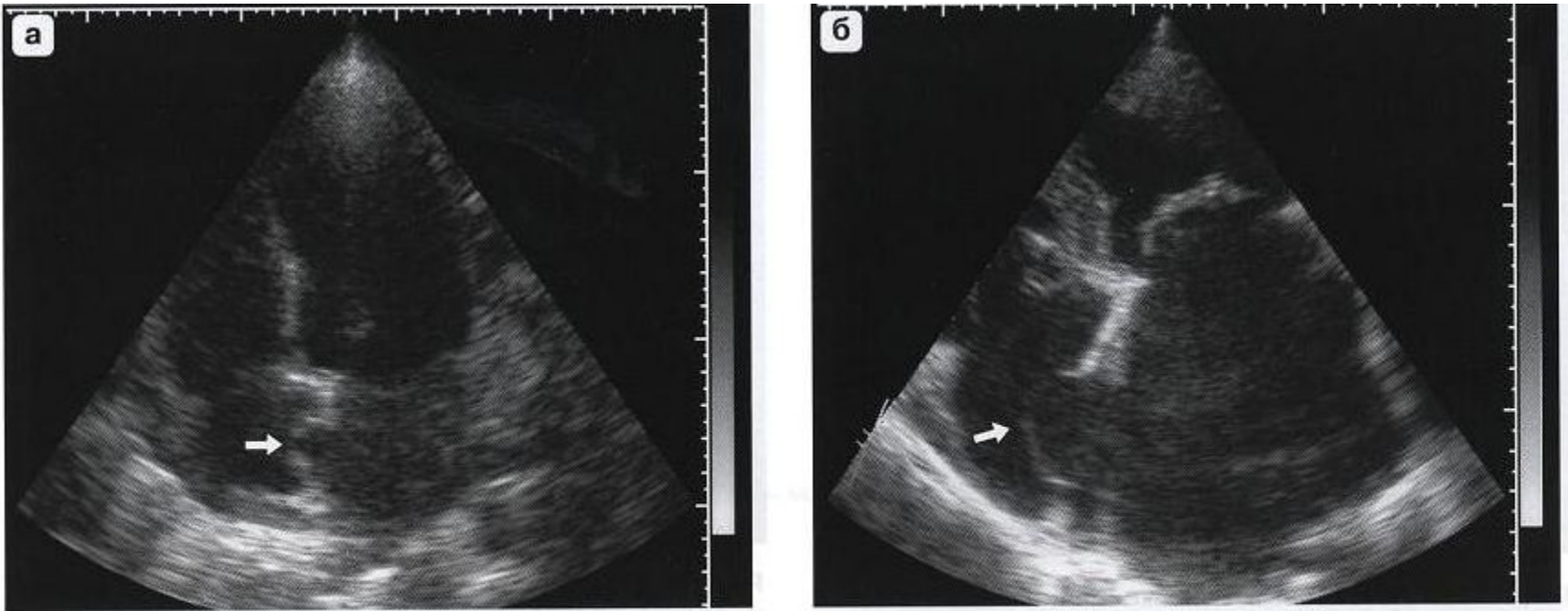
**Рис. 6.3.** Евстахиев клапан нижней полой вены в полости правого предсердия (стрелки). а – парастеральная позиция, короткая ось на уровне створок аортального клапана, б – парастеральная позиция, длинная ось правых отделов сердца.

# Сеть Хиари



**Рис. 6.4.** Сеть Хиари в правом предсердии (стрелки). а – парастеральная позиция. Короткая ось аортального клапана. Создается эффект мембраны в предсердии, б – тот же пациент. Парастеральная позиция, длинная ось правых камер сердца. Хорошо видна вторая точка крепления сети Хиари – место впадения коронарного синуса.

# Аневризма межпредсердной перегородки



**Рис. 6.5.** Апикальная четырехкамерная позиция. Аневризма межпредсердной перегородки (стрелки), тип R. а – небольших размеров, б – больших размеров.

# Гребенчатая мышца правого предсердия



**Рис. 6.10.** Гребенчатые мышцы правого предсердия. а – макропрепарат, б–г – гребенчатые мышцы правого предсердия (стрелки). Апикальная четырехкамерная позиция.

# Гипертрофические кардиомиопатии

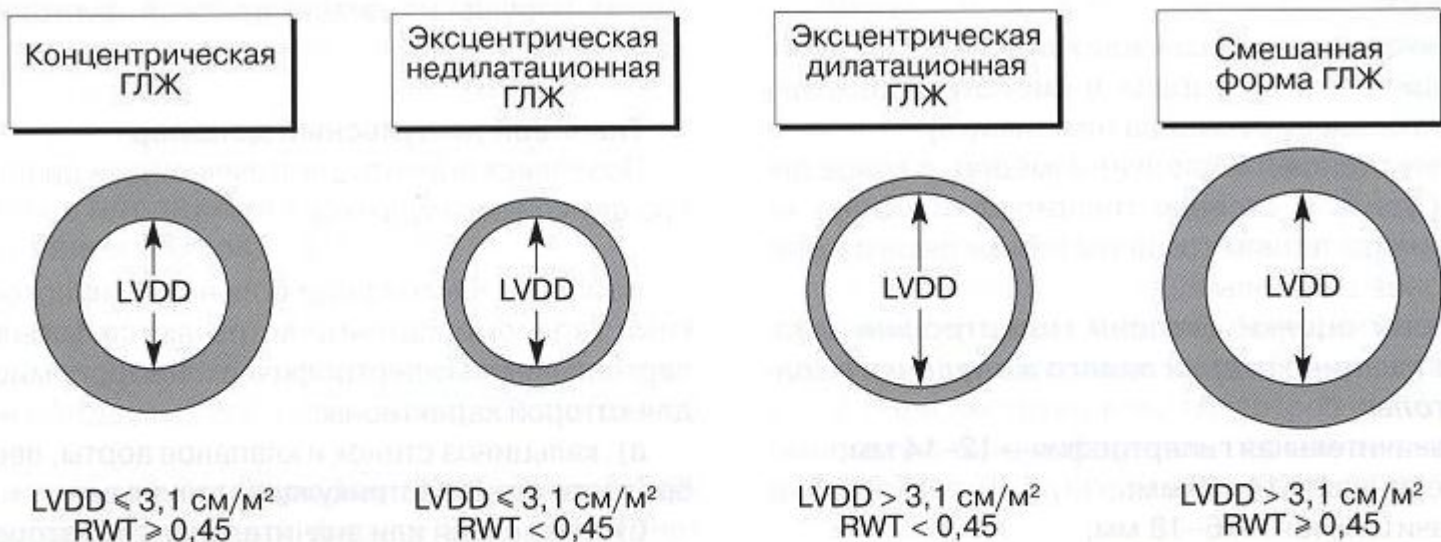
## Типы гипертрофической кардиомиопатии

### **Асимметричная гипертрофия:**

- Гипертрофия всей межжелудочковой перегородки (рис. 12.7).
- Гипертрофия базального отдела межжелудочковой перегородки (S-образная межжелудочковая перегородка) (рис. 12.8).
- Гипертрофия апикального отдела межжелудочковой перегородки.
- Гипертрофия переднебоковой стенки левого желудочка или верхушки (рис. 12.9).
- Гипертрофия передней стенки и переднего сегмента межжелудочковой перегородки.
- Гипертрофия задней стенки и заднего сегмента межжелудочковой перегородки.

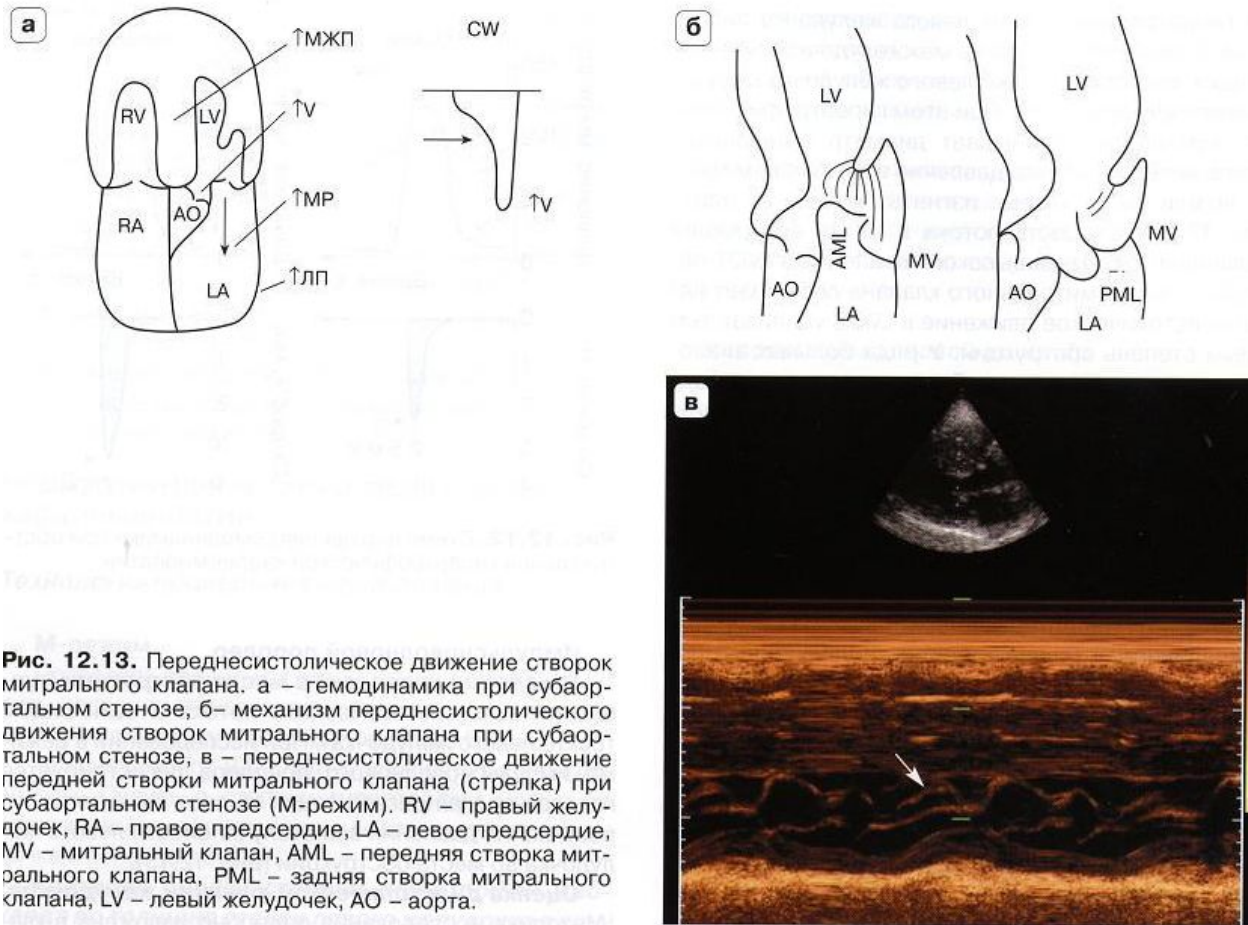
**Симметричная гипертрофия** – равномерное утолщение всех стенок левого желудочка и межжелудочковой перегородки.

# Типы гипертрофии миокарда ЛЖ



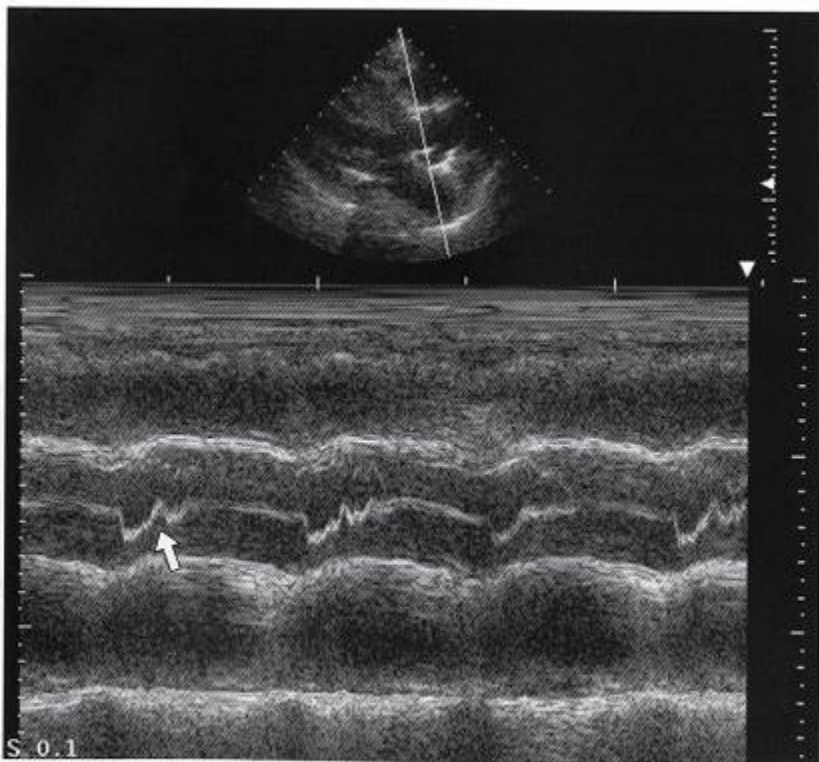
**Рис. 12.11.** Схема вариантов гипертрофий. Классификация Европейской ассоциации кардиологов в оценке степени ремоделирования левого желудочка по относительной толщине стенки левого желудочка и массе миокарда левого желудочка (2003). ГЛЖ – гипертрофия ЛЖ, LVDD – диастолический диаметр ЛЖ, RWT – относительная толщина стенки.

# Гипертрофические кардиомиопатии

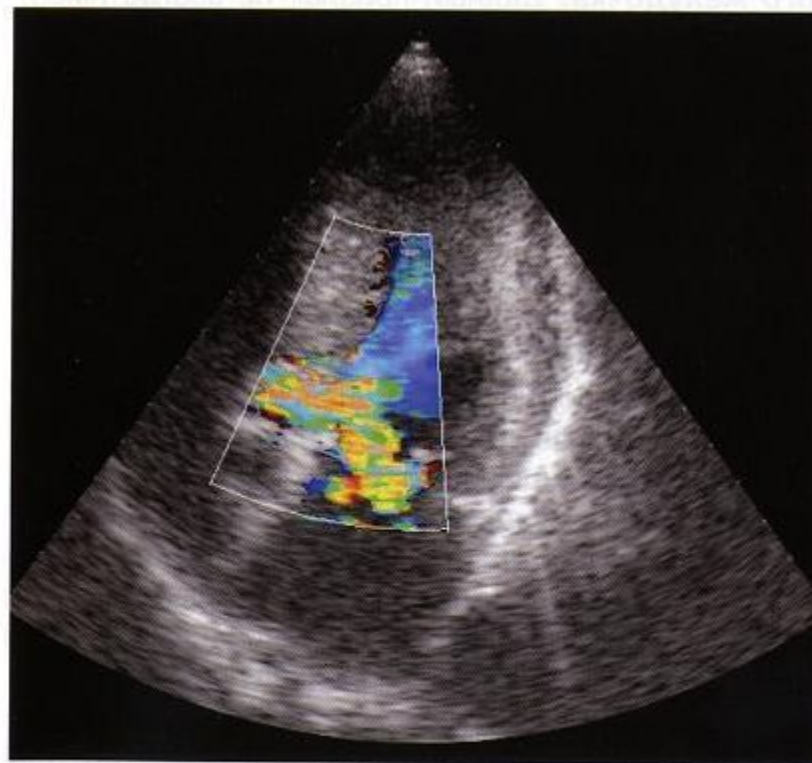




# Гипертрофические кардиомиопатии

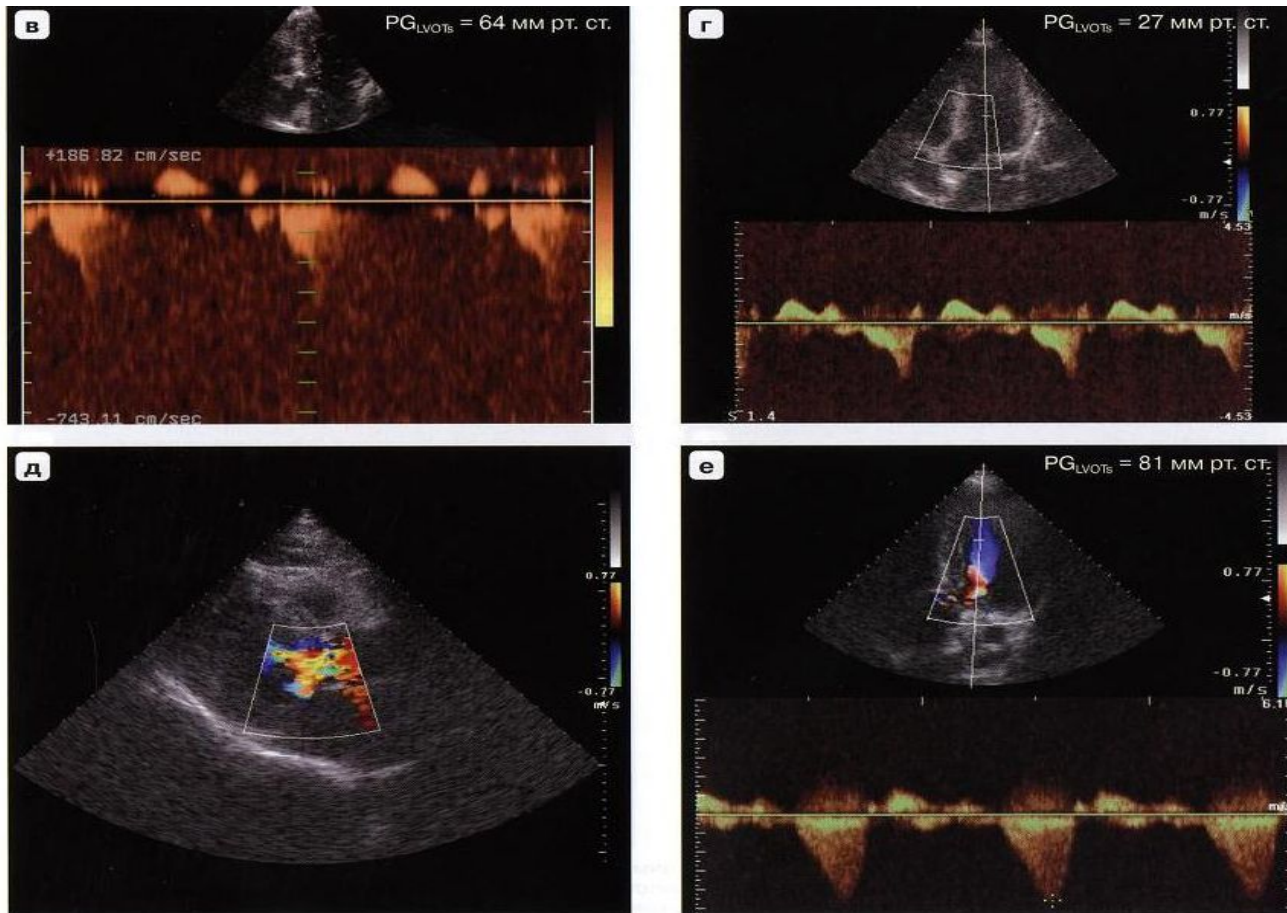


**Рис. 12.14.** Среднесистолическое прикрытие створок аортального клапана при субаортальном стенозе (M-режим) (стрелка).



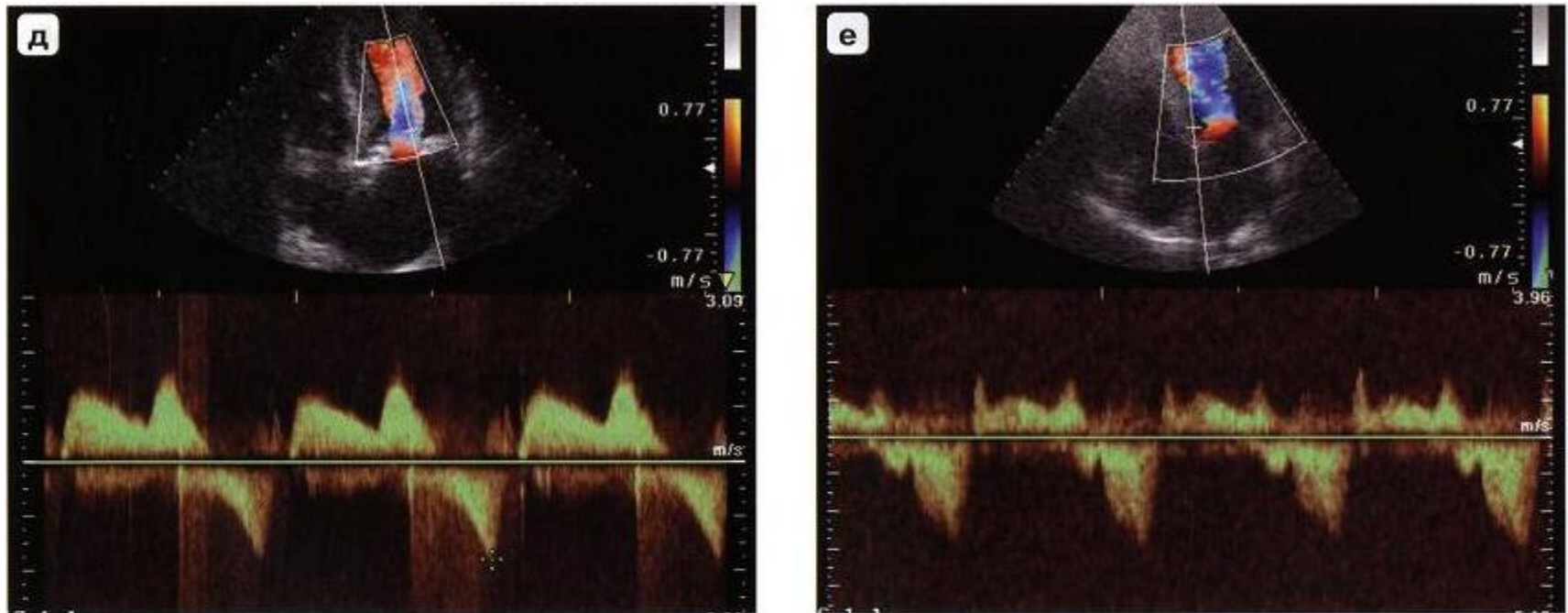
**Рис. 12.15.** Ускорение потока в выносящем тракте левого желудочка в месте обструкции и митральная регургитация (цветовой доплер).

# Гипертрофическая кардиомиопатия обструкция выносящего отдела ЛЖ



**Рис. 12.16.** Обструкция выносящего тракта левого желудочка. а – В-режим, апикальная четырехкамерная позиция, систола, б, в, г – смещение пика скорости потока во вторую половину систолы (режим непрерывноволнового доплера), д – цветовой доплер, парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка, е – непрерывноволновой доплер, значительный субаортальный стеноз.

# Гипертрофические кардиомиопатии внутрижелудочковая обструкция



**Рис. 12.19.** Внутрижелудочковый стеноз при гиповолемии на фоне гемодиализа. а – апикальная четырехкамерная позиция, В-режим. Значительное уменьшение объема полостей желудочков, б – апикальная четырехкамерная позиция, диастола, цветовой доплер. Турбулентный мозаичный красный поток в верхушке левого желудочка на фоне гиповолемии свидетельствует о внутрижелудочковом стенозе не только в систолу, но и в диастолу, в–е – режим непрерывноволнового доплера. Курсор провели через центр левого желудочка и левого предсердия. Выше базовой линии на вдохе регистрируется значительное ускорение потока в левом желудочке в диастолу до 3,6 м/с, ниже базовой линии в систолу регистрируется поток внутрижелудочкового умеренного стеноза со смещением пика скорости во вторую половину систолы, г – смещение пика скорости потока и его ускорение в левом желудочке в систолу.

# Гипертрофические кардиомиопатии



**Рис. 12.20.** Различные варианты эхогенности миокарда при гипертрофии. (а, б).

# Рестриктивные кардиомиопатии

## **Первичные рестриктивные кардиомиопатии**

**Эндомиокардиальный фиброз** – вариант заболевания с периферической гиперэозинофилией, связанной с повреждением сердца. Характеризуется разрастанием эндокарда желудочков, вплоть до полной облитерации полости, фиброзом створок клапанов и подклапанных структур, патологической регургитацией и образованием тромбов. Ряд паразитарных инфекций в регионах Африки, Южной Америки и Индии приводит к токсическому поражению сердца и развитию эндомиокардиального фиброза.

**Миокардит Леффлера** – поражение сердца на фоне гиперэозинофилии. Как правило, преимущественно страдает задняя створка митрального клапана и эндокард, происходит облитерация полости левого желудочка за счет эозинофильной инфильтрации, фиброза и тромбоза. Является вариантом эндомиокардиального фиброза. Задняя створка митрального клапана часто прирастает к эндокарду задней стенки левого желудочка.

**Идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия** встречается редко, преимущественно у мужчин среднего возраста, характеризуется быстрым прогрессированием процесса (рис. 12.21).

# Рестриктивные кардиомиопатии

## **Вторичные рестриктивные кардиомиопатии**

### **Инфильтративные рестриктивные кардиомиопатии**

**Амилоидоз сердца.** Является классическим примером рестриктивного поражения миокарда, мульти-системным заболеванием неясной этиологии с внеклеточным отложением белка амилоида в почках, сердце, печени, коже, нервах, языке.

При поражении сердца часто можно наблюдать гипертрофию стенок желудочков, дилатацию предсердий, изменения со стороны створок клапанов, выпот в полости перикарда. Миокард при инфильтрации амилоидозом приобретает характерный «серебристый блеск» (рис. 12.22);

**Саркоидоз** – гранулематозное поражение неясной этиологии. Преимущественно поражаются легкие, что приводит к формированию тяжелой правожелудочковой недостаточности, дилатации правых камер сердца, высокой легочной гипертензии. Гранулематоз миокарда может быть определяться при эхокардиографическом исследовании.

### **Вследствие нарушения обмена веществ:**

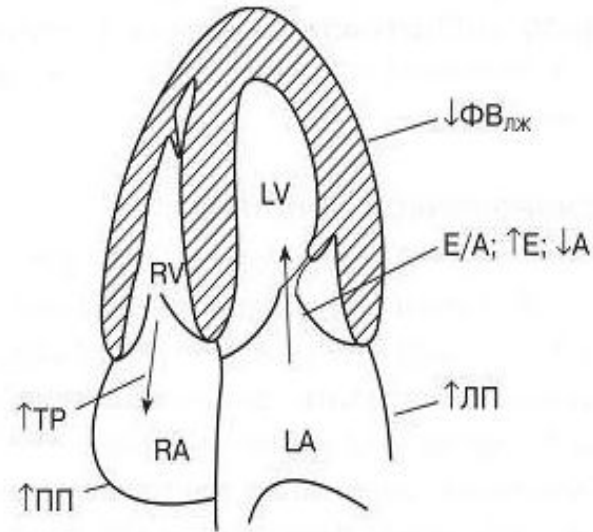
а) **гемохроматоз.** Является следствием нарушения накопления железа, при котором поражается сердце, поджелудочная железа, печень и кожа. Эхокардиографическое исследование часто выявляет ассиметричную гипертрофию межжелудочковой перегородки, выпот в полости перикарда, пролапс митрального клапана, гиперкинез передней стенки правого желудочка;

б) **гликогеновое поражение** вследствие их повышенного отложения в органах;

в) **болезнь Фабри.** Является результатом внутриклеточного накопления нейтральных гликолипидов. Характеризуется гипертрофией миокарда, гиперкинезом стенок, пролабированием створок.

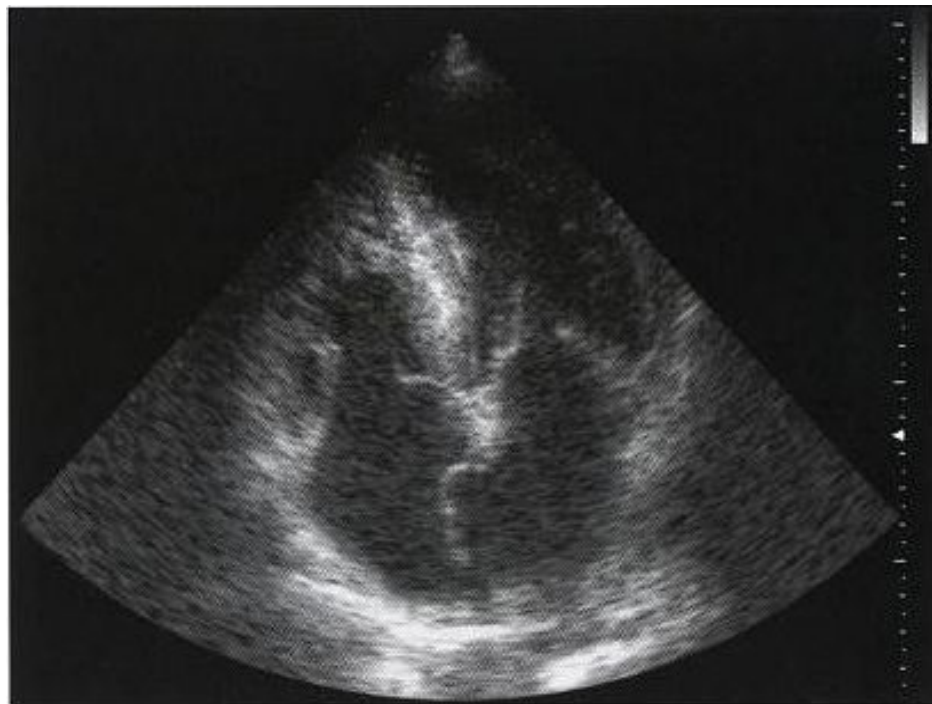
Для уточнения характера поражения при рестриктивной кардиомиопатии проводят биопсию миокарда или специфические пробы (на амилоид и т. д.).

# Рестриктивные кардиомиопатии



**Рис. 12.23.** Эхокардиографические изменения при рестриктивной кардиомиопатии. Схема (Otto С., Pearlman А., 1995).  $\Phi B_{\text{лж}}$  – фракция выброса ЛЖ, RV – правый желудочек, RA – правое предсердие, LA – левое предсердие, AML – передняя створка митрального клапана, LV – левый желудочек.

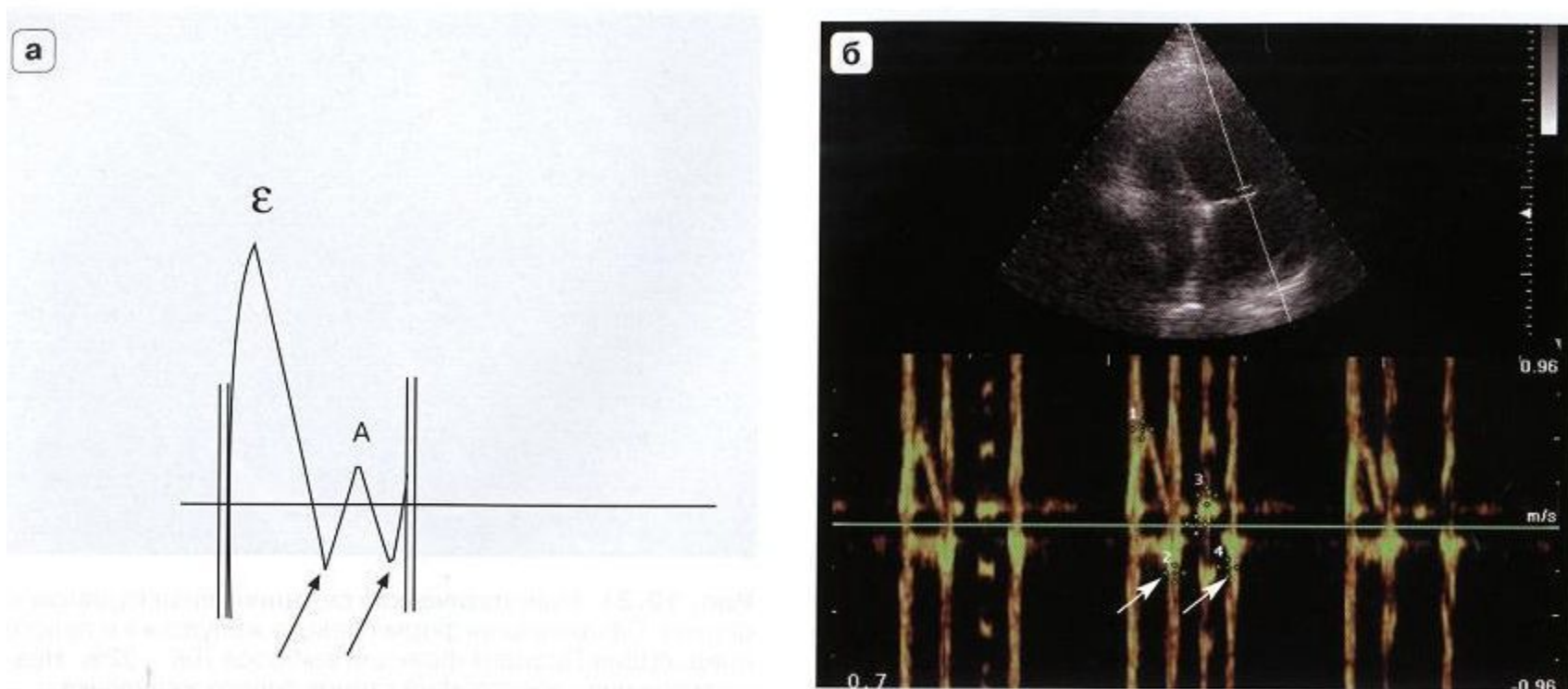
# Рестриктивные кардиомиопатии



**Рис. 12.22.** Рестриктивная кардиомиопатия на фоне амилоидоза сердца. Створки митрального и трикуспидального клапанов утолщены. Аневризма межпредсердной перегородки.



# Рестриктивные кардиомиопатии



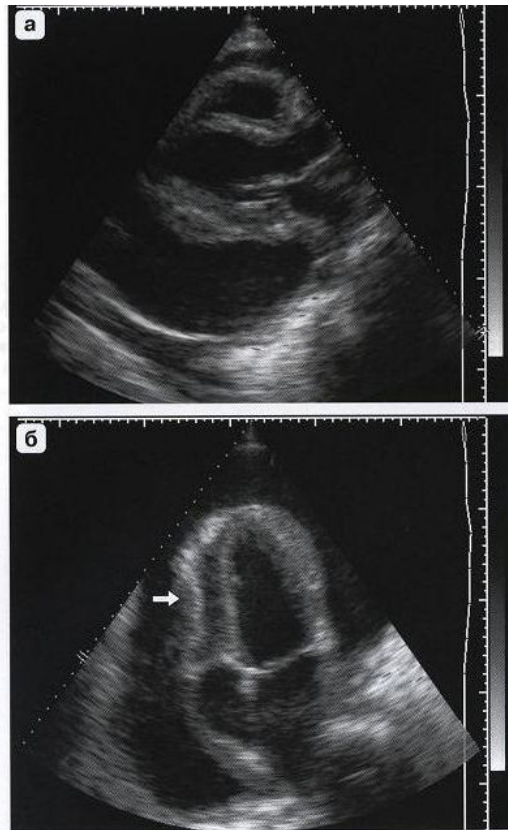
**Рис. 12.24.** Кровоток на митральном клапане в диастолу при рестриктивной кардиомиопатии. а – схема, б – эхограмма кровотока на митральном клапане в диастолу при рестриктивной кардиомиопатии. Реверсия потока в середине и в конце диастолы. Режим импульсноволнового доплера.

# перикардиты



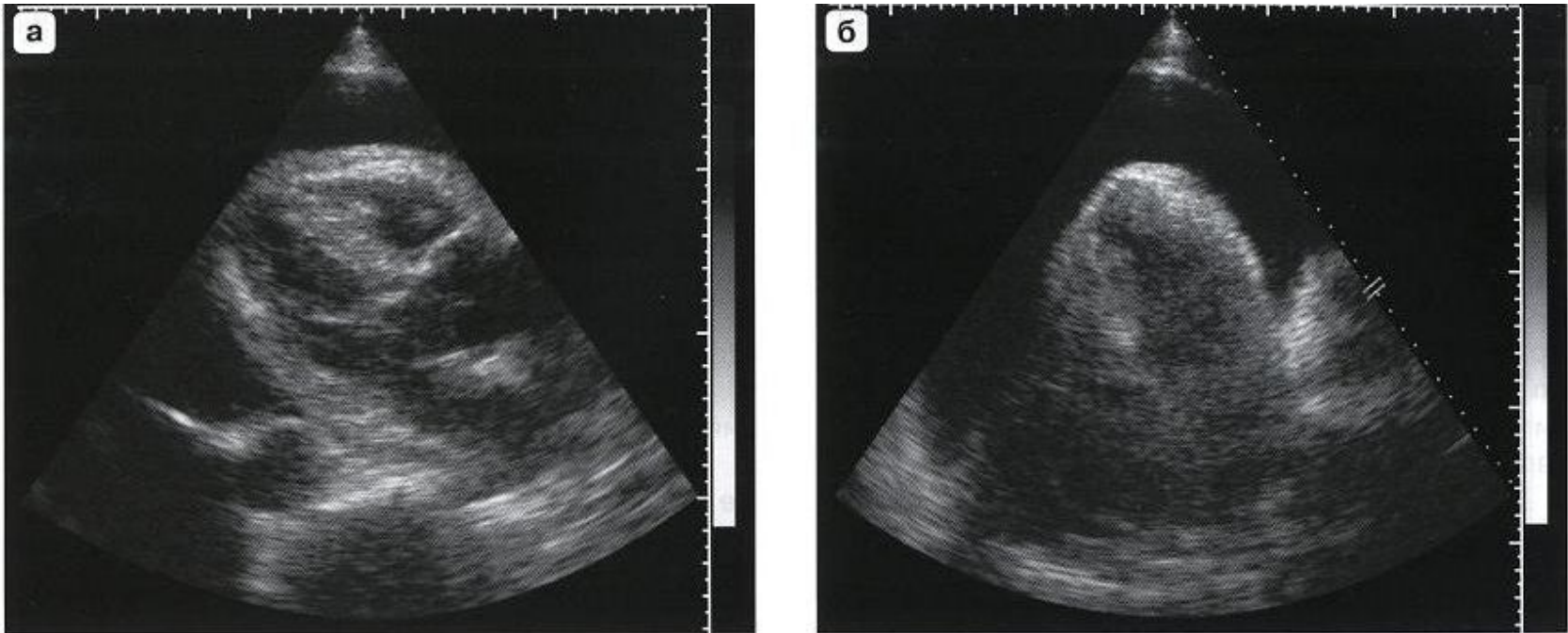
**Рис. 13.2.** Незначительное количество жидкости в полости перикарда. Расхождение листков перикарда по задней стенке левого желудочка (стрелка). Парастернальная позиция, короткая ось левого желудочка на уровне папиллярных мышц.

# перикардиты



**Рис. 13.3.** Большое количество жидкости в полости перикарда. а – парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка, б – апикальная четырехкамерная позиция. Колабирование стенки правого желудочка в диастолу (стрелка).

# перикардиты



**Рис. 13.11.** «Качающееся» сердце. Характер движения сердца при большом количестве жидкости в перикарде. а – парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка; б – апикальная четырехкамерная позиция.

# Тампонада сердца

- Колабирование стенки правого желудочка в конце диастолы, наличие выемки, инцизуры.
- «Качающееся» сердце.
- Коллапс стенки правого предсердия вследствие выравнивания давления в правом предсердии и в перикарде.
- Дилатация нижней поллой вены и печеночной вены и отсутствие ее реакции на вдох.
- Коллапс стенки левого предсердия в конце диастолы и начале систолы.
- Реципрокный вариант внутрисердечного давления во время различных фаз дыхания (D'Chuz).

## ***Эхокардиографические находки при тампонаде сердца***

«Выемка» – инцизура в конце диастолы в стенке ПЖ.

Качающиеся движения сердца.

Коллапс правого предсердия в конце диастолы и в начале систолы.

Коллапс правого желудочка в начале диастолы.

Компрессия правого желудочка.

Дилатация нижней поллой вены и отсутствие ее реакции на вдохе.

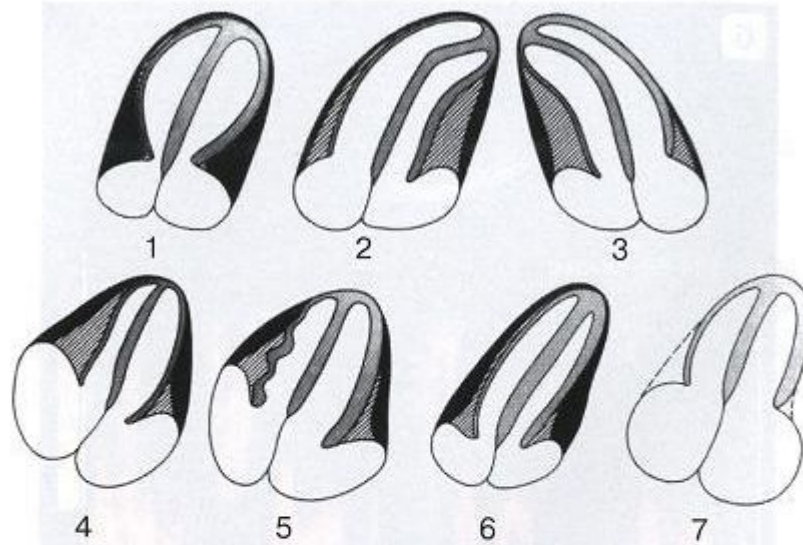
Коллапс левого предсердия в конце диастолы, начале систолы

Реципрокные изменения объемов правого и левого желудочков в зависимости от акта дыхания:

а) вдох: увеличение объема правого желудочка, увеличение открытия ТК, уменьшение объема левого желудочка уменьшение открытия аортального и митрального клапанов;

б) выдох: уменьшение объема правого желудочка, уменьшение открытия ТК; увеличение объема левого желудочка, увеличение открытия аортального и митрального клапанов.

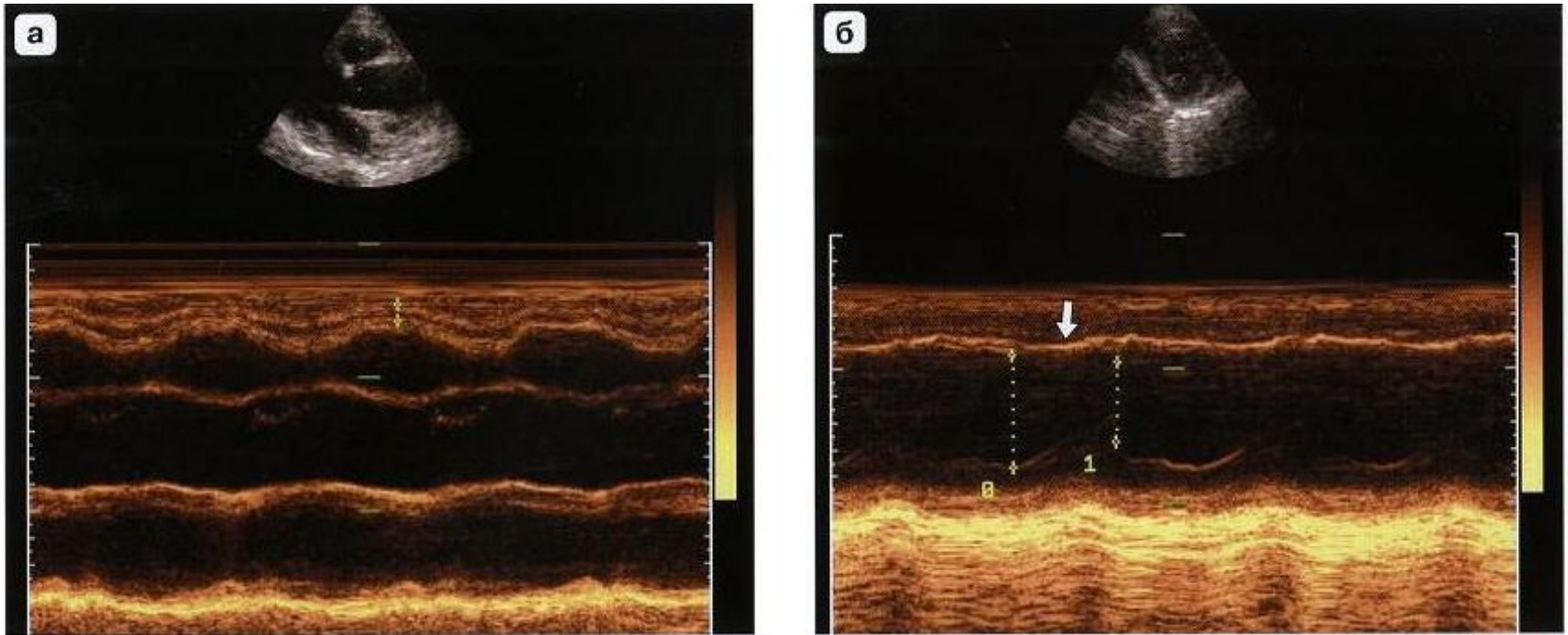
# Констриктивный перикардит



**Рис. 13.13.** Схема вариантов констриктивного перикардита и отличия его от рестриктивной кардиомиопатии (Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов в диагностике и лечении болезней перикарда, 2004).

1 – анулярная форма, 2 – левосторонняя форма, 3 – правосторонняя форма, 4 – атрофия миокарда, 5 – перимиокардиальный фиброз, 6 – глобальная форма, 7 – рестриктивная кардиомиопатия.

# Констриктивный перикардит



**Рис. 13.14.** Констриктивный перикардит на фоне туберкулезного поражения. а – М-режим, утолщение, срастание и однонаправленное движение листков перикарда, б – М-режим. Характер движения межжелудочковой перегородки (стрелка).

# Киста перикарда

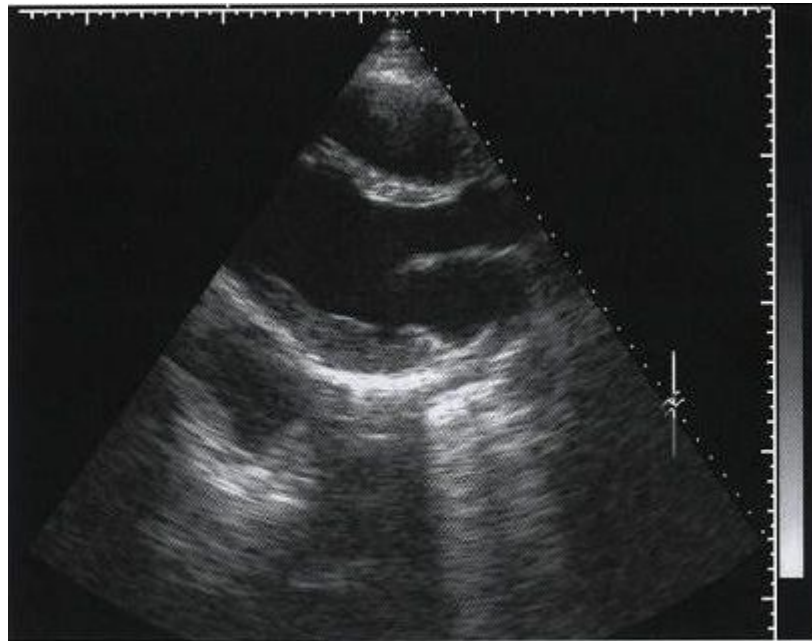
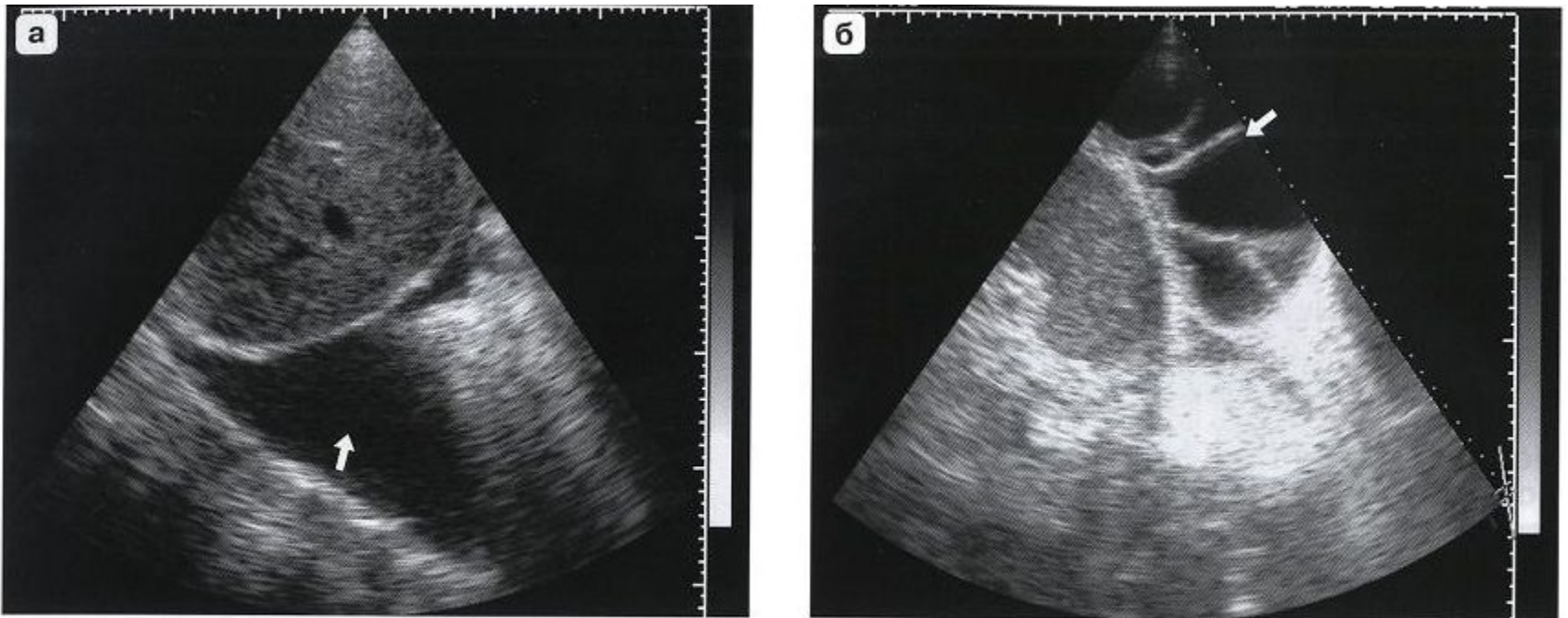


Рис. 13.19. Киста перикарда.



# Жидкость в плевре



**Рис. 13.21.** Исследование жидкости в плевральных полостях. а – жидкость в правой плевральной полости (стрелка). Наложения фибрина на висцеральной плевре, б – жидкость в левой плевральной полости (стрелка). Спаечный процесс в плевре слева.