

Эхокардиография у детей с ВПС - основной инструмент кардиолога



А. Соколов, Томск, НИИ кардиологии СО РАН

ноябрь 2013

Для чего вообще может быть полезным ЭХО-исследование при ВПС?

амбулаторно:

- Скрининг, предварительный диагноз
- Динамическое наблюдение
- Обмен данными (дистанционная медицина)

В клинике:

- Окончательный диагноз
- Контроль процедуры коррекции(операция, эндоваскулярное вмешательство)
- Контроль после выполнения процедуры

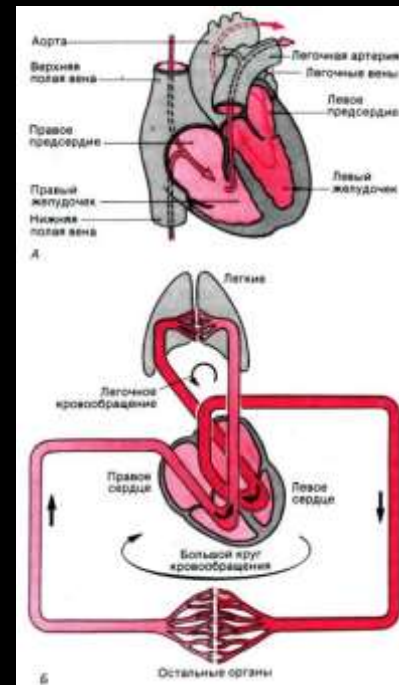
Точка наблюдения определяет алгоритм и объем исследования

1. Процедуральный (интраоперационный) контроль подразумевает редуцированный протокол, определяющейся зоной (-ами) интереса, протокол обычно сокращен по количеству измерений, но увеличен по времени
2. Остальные точки наблюдения (кроме скрининга) подразумевают максимально подробный протокол исследования
3. Все этапы наблюдения предусматривают видеорегистрацию



Для достижения цели при эхокардиографии у детей с ВПС важно соблюдать алгоритм исследования

*при установлении
диагноза ВПС полезен
последовательный
сегментарный анализ*



Последовательный сегментарный анализ

Для понимания характера кровотока при сложных ВПС необходимо систематизировать оценку венозного возврата к сердцу (системного и легочного) сердечные камеры и крупные сосуды. Это даст возможность определения предсердного расположения (situs) и соединения вен. Затем необходима идентификация и систематизация желудочков, оценка предсердно-желудочкового соединения. Наконец оценивают крупные сосуды, отходящие от сердца и их соединение с желудочками

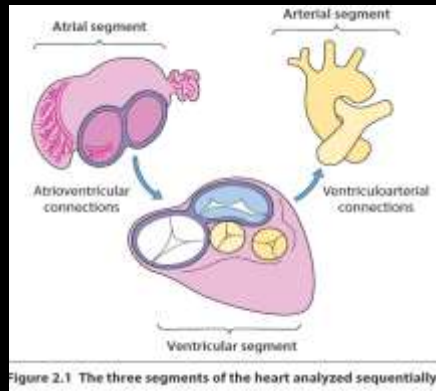
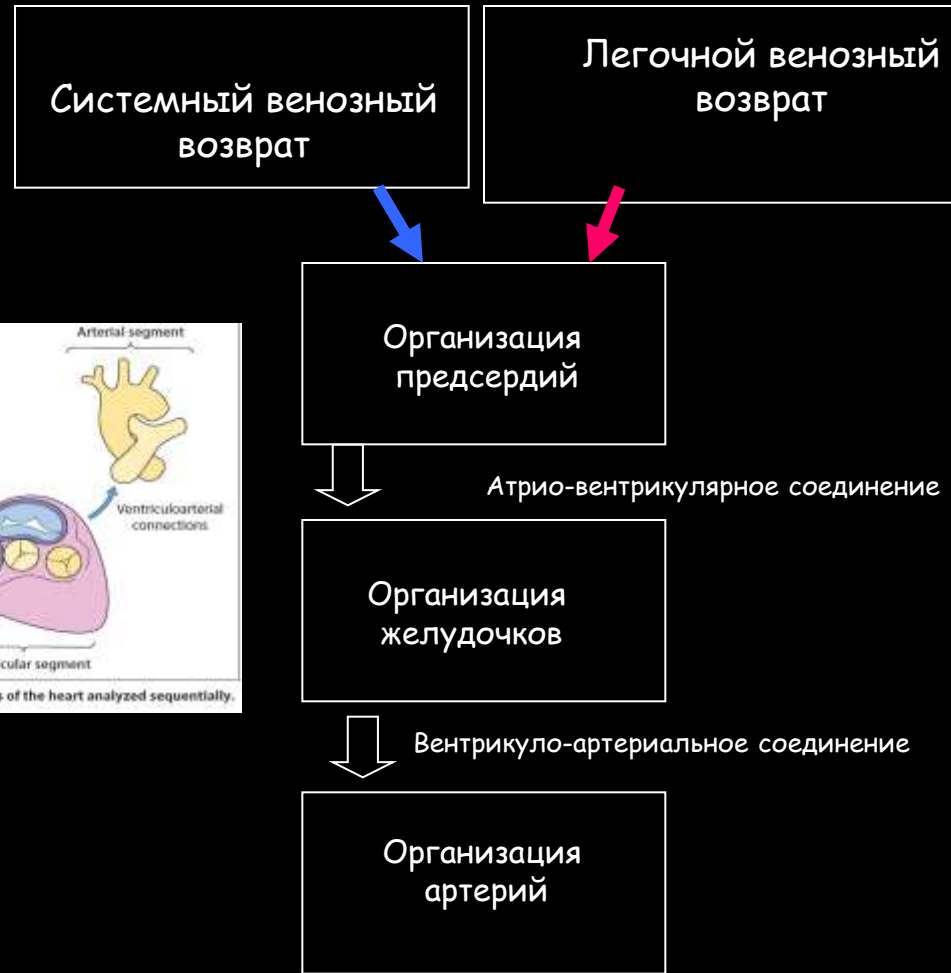


Figure 2.1 The three segments of the heart analyzed sequentially.

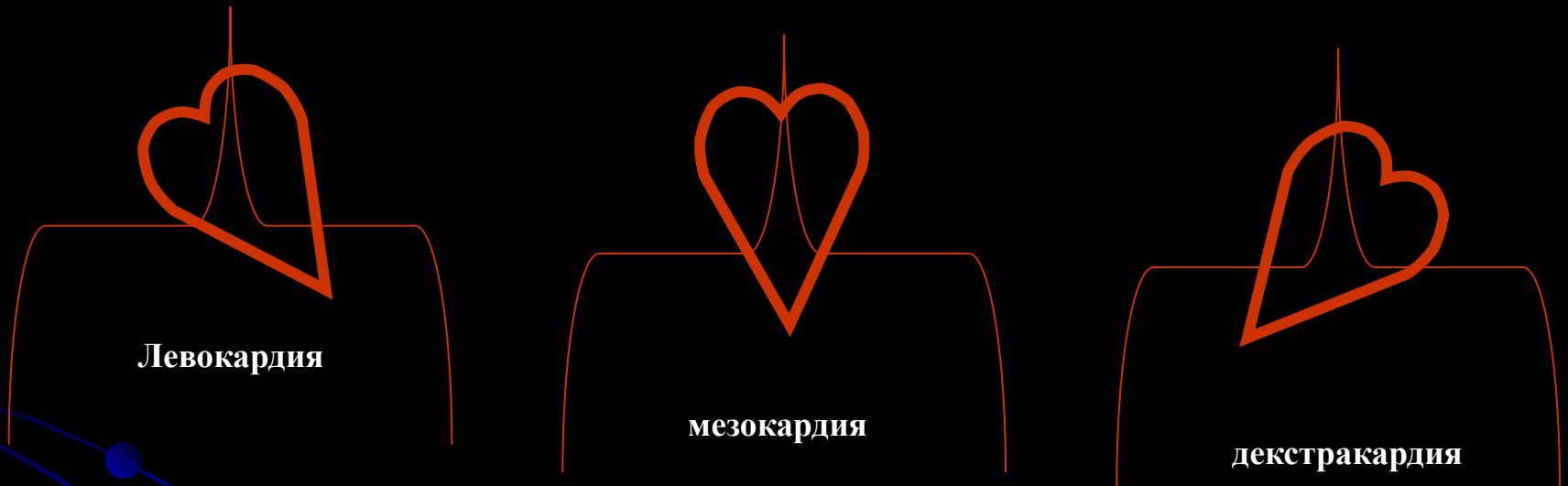
Алгоритм сегментарного анализа

Определение положения сердца:

-ориентация верхушки

- **Определение организации предсердий (situs)**
- **Определение вентрикулярной морфологии и топологии:**
- **Анализ АВ соединения**
Тип АВ соединения Морфология АВ клапанов
- **Определение морфологии артериальных сосудов:**
Тип вентрикуло-артериального соединения
Морфология артериальных клапанов
- **Инфундибулярная морфология**
- **Взаимоотношение сосудов**
- **Перечень сопутствующих мальформаций**

Расположение сердца в грудной клетке

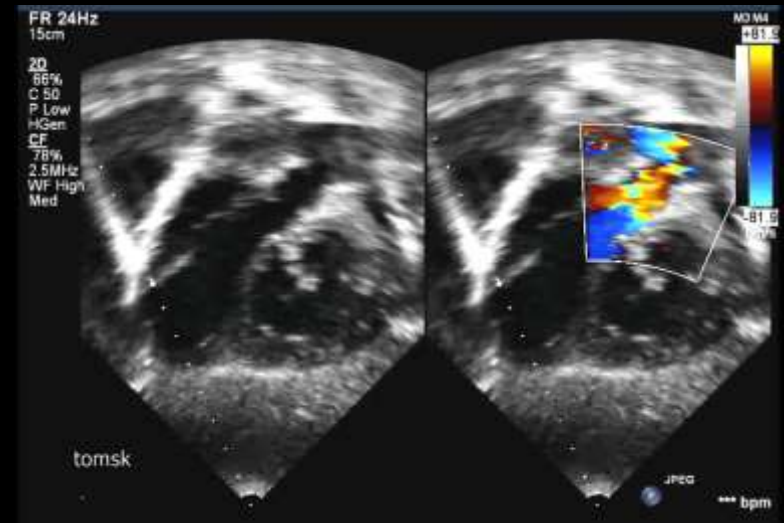


Положение сердца определяется по месту расположения предсердий (НЕ ВЕРХУШКИ!) и органов брюшной полости по отношению к средней линии тела. Расположение предсердий определяется идентификацией морфологических структур в правом или левом предсердиях. Морфологически правое предсердие соединяется с печеночными венами имеет краевой гребень (*Crista terminalis*), ушко правого предсердия треугольной формы с широким основанием имеются гребенчатые мышцы (*pectinate muscles*). Ушка левого предсердия длинное и имеет форму большого пальца. Как правило, морфологически левое предсердие находится на той же стороне, что и дуги аорты (но не всегда).

Положение сердца

Положение сердца не зависит от соединений и от кардиоваскулярной физиологии. Левокардия- это нормальное положение сердца когда большая часть сердца расположена в левой половине грудной клетки.

Декстракардия подразумевает, что сердце преимущественно в правой половине грудной клетки. Мезокардия- расположение сердца в средней части. О направлении точки верхушки судят обычно по эхокардиографии, и описывают это обычно как левоверсия, декстраверсия, мезоверсия, это особенно важно и необходимо отмечать положение внутренних органов при декстракардии.



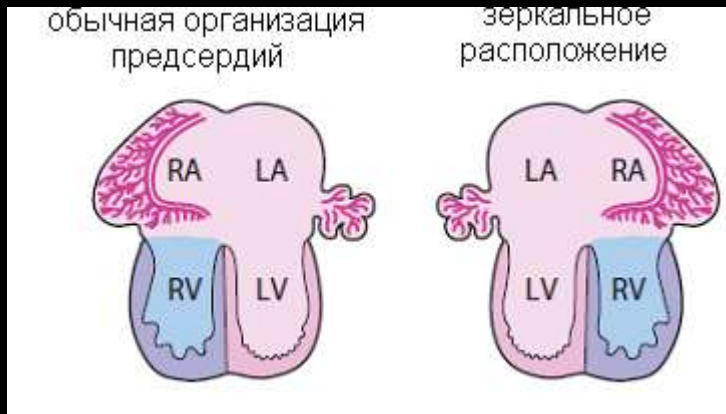
В отечественной кардиологии несколько другие названия аномалий расположения и формирования сердца

- Выявление новых форм аномалий и переоценка практической значимости некоторых критериев в свете накопления большего клинического материала и опыта хирургического лечения сопутствующих пороков привели к необходимости модификации и дополнения этой классификации. С учетом основных принципов, разработанных Б. А. Константиновым и Г. И. Астраханцевой, В. П. Подзолковым и соавт. (1974), предложена классификация, в которой указаны наиболее часто встречающиеся варианты расположения органов брюшной полости:
- 1) право сформированное право расположенное сердце с нормальным расположением органов брюшной полости;
- 2) право сформированное срединно-расположенное сердце с нормальным расположением органов брюшной полости;
- 3) право сформированное лево расположенное сердце с обратным расположением органов брюшной полости или абдоминальной гетеротаксией;
- 4) левосформированное праворасположенное сердце с обратным расположением органов брюшной полости;
- 5) левосформированное леворасположенное сердце с обратным расположением органов брюшной полости;
- 6) неопределенно-сформированное(лево-,право- или срединно расположенное)сердце с абдоминальной гетеротаксией.
- Термины, характеризующие порок сердца, употребляются уже в отдельных конкретных случаях. В связи с тем что место расположения верхушки при неопределенно-сформированном сердце не играет какой-либо существенной роли, больных с данной аномалией развития и различной локализацией его верхушки целесообразно объединить в одну группу.
- В процессе обследования больных с аномалиями расположения сердца необходимо решить две задачи: определить тип аномалии и диагностировать порок. Каждый тип аномального расположения сердца имеет свои анатомо-топографические особенности и типичные диагностические признаки.

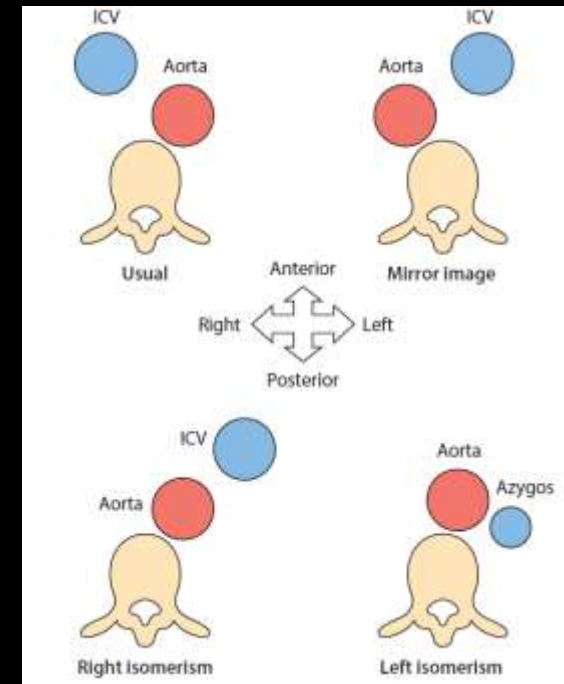
Надо помнить:

- Термин «правосформированного сердца» - соответствует общепринятому понятию правой петли (right loop) формирования камер сердца при эмбриогенезе
- Соответственно так называемое «левосформированное сердце» - левая петля (left loop) эмбриогенеза и формирования сердца. Понятие «гетеротаксии», используемое в отечественной классификации не соответствует общепринятому, подразумевающему не только висцеральную гетеротаксию
- Использование и понимание общепринятых интернациональных терминов значительно облегчает понимание сложной структурной патологии сердца, работу с многочисленной литературой

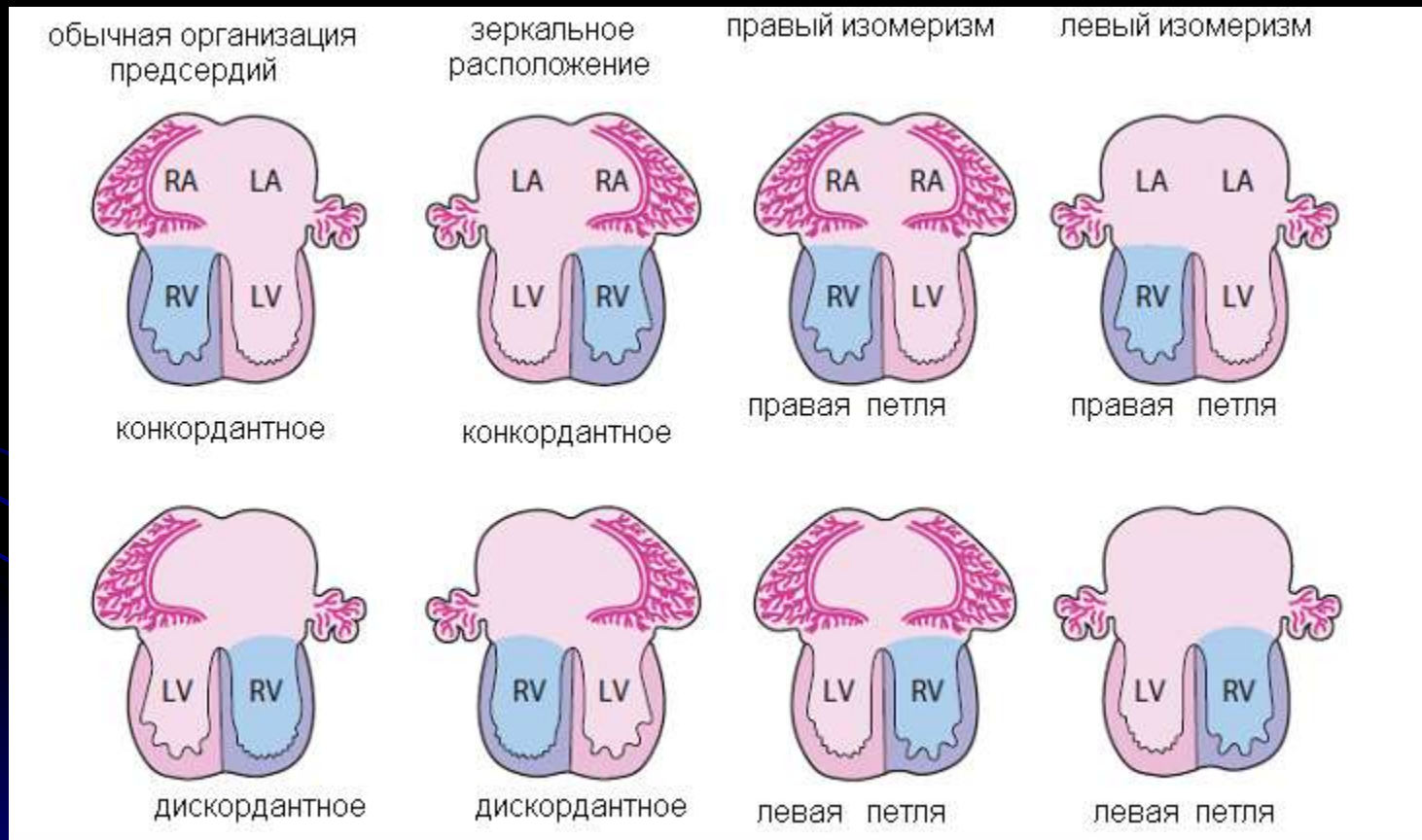
Организация предсердий



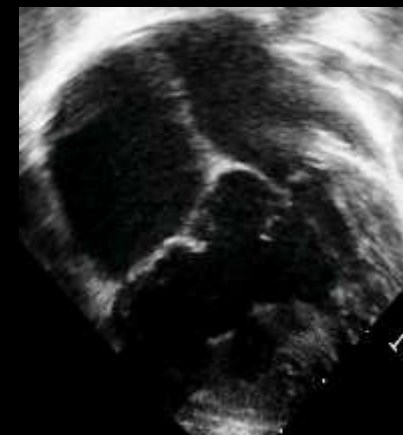
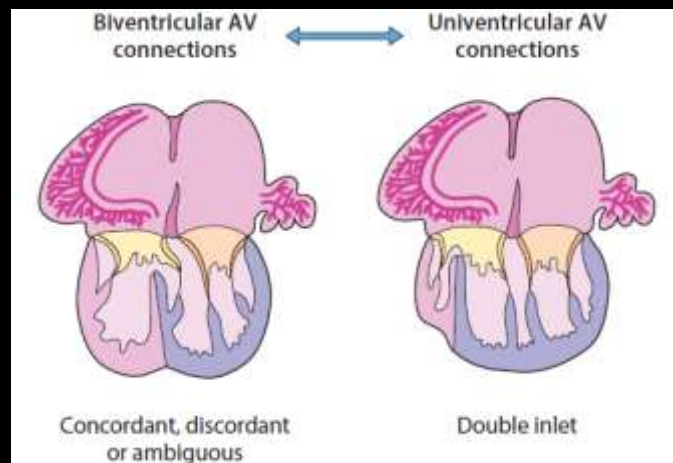
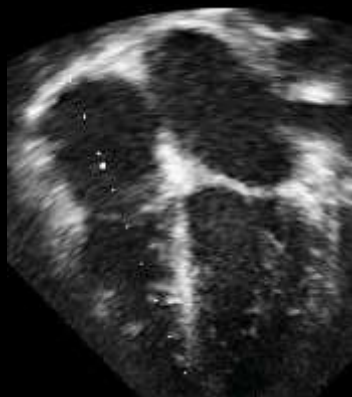
Правое и левое предсердия идентифицируются и различаются по форме их ушек. У правого предсердия ушко треугольной формы с широким основанием, в то время как талия и вход в ушко ЛПП узкие, предсердие похоже на большой палец. Всегда присутствуют два предсердия, иногда они выглядят, как общая предсердная камера, если отсутствует межпредсердная перегородка. Возможны четыре расположения (организации) предсердий: нормальное положение (*situs solitus*), обратное расположение (*situs inversus*), правый изомеризм и левый изомеризм. Атриальную организацию по эхокардиографии можно оценить по взаимоотношению аорты и нижней полой вены к позвоночнику, также иногда можно напрямую оценить анатомию ушек по ТЭЕ или (редко) ТТЕ. При нормальном расположении аорта лежит слева от позвоночника, а НПВ - справа. Обратное расположение свидетельствует о *situs inversus*. При правом изомеризме оба сосуда лежат с одной стороны (слева) с аортой позади; при левом изомеризме (Рис), аорта лежит спереди.



Варианты бивентрикулярного АВ соединения с учетом организации предсердий

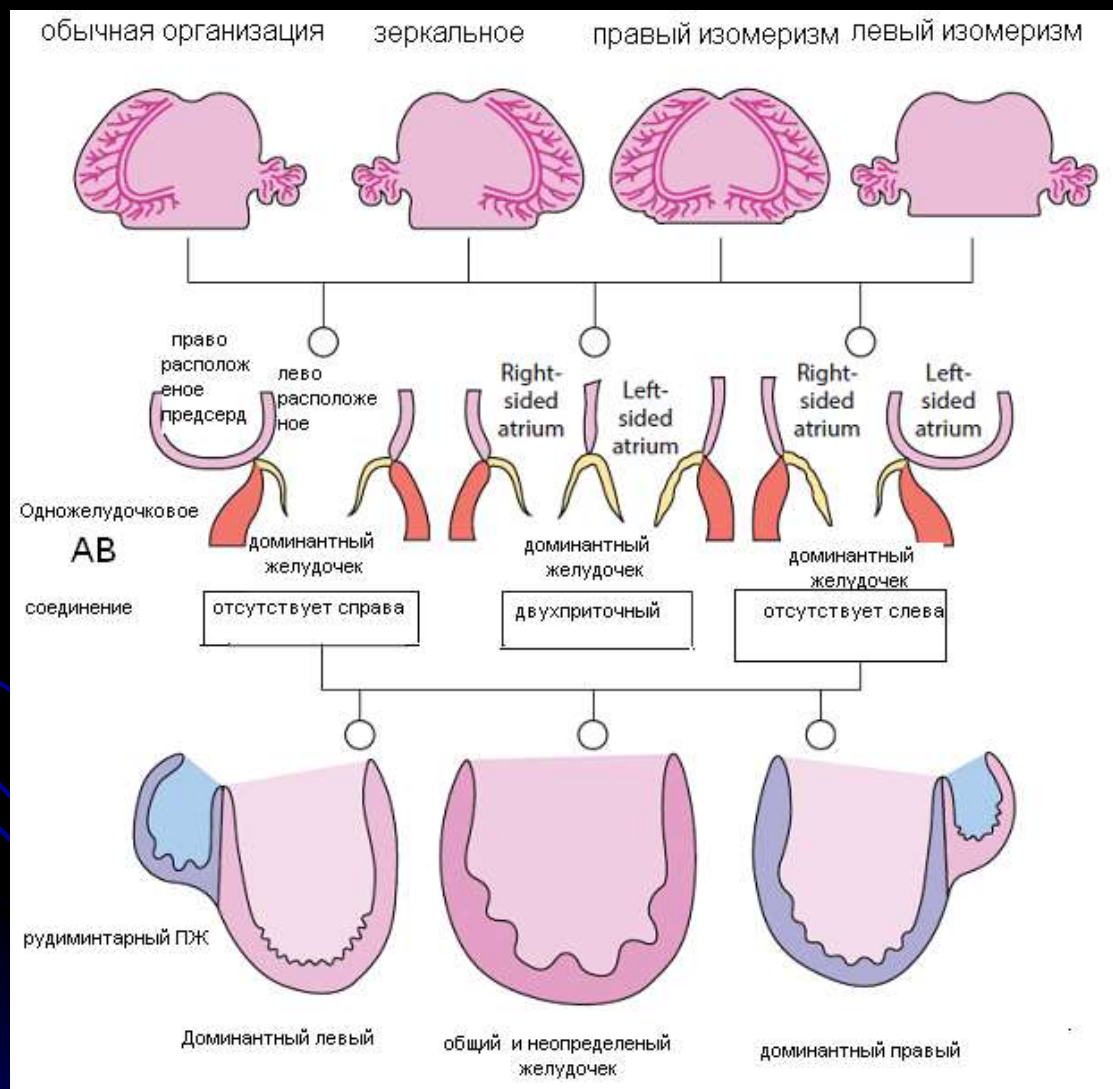


Бивентрикулярное и унивентрикулярное атриовентрикулярное соединение

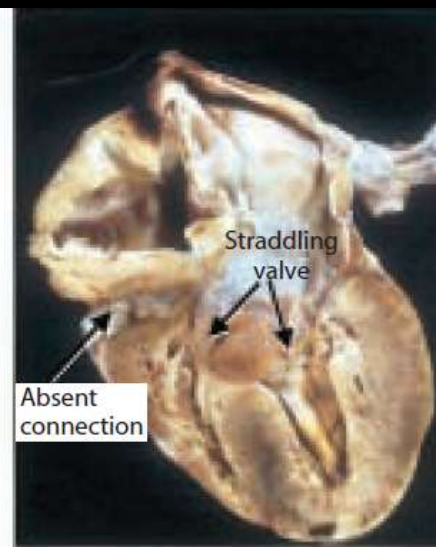
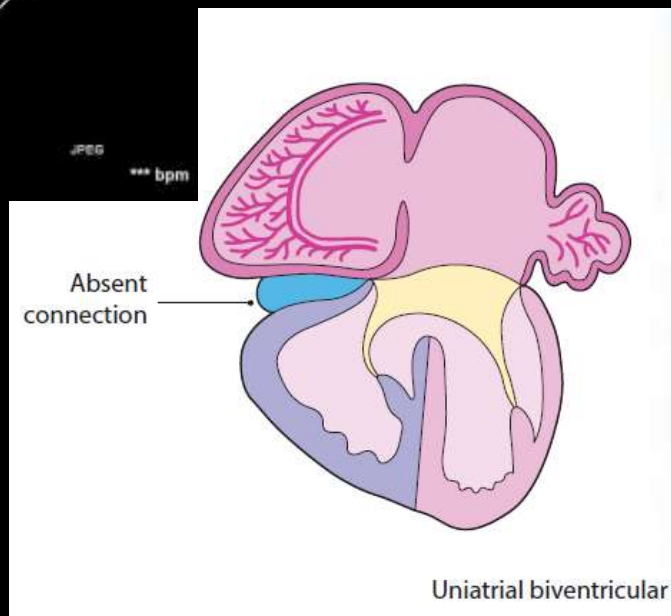


В зависимости от того над каким желудочком расположена большая часть правого АВ клапана, если над правым весь клапан или большая его часть- бивентрикулярное, если меньшая- то унивентрикулярное соединение

Типы организации предсердий, варианты одножелудочкового АВ соединения, доминирование желудочков в зависимости от типа соединения

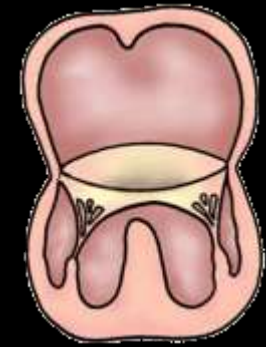


Униатриальное бивентрикулярное соединение



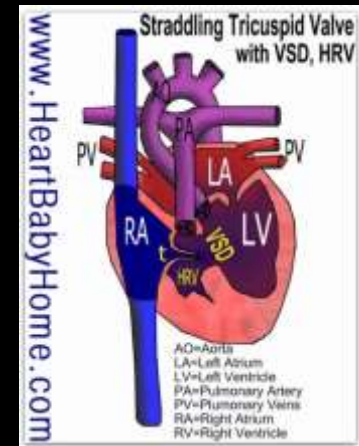
Общее соединение

Общим соединением называют такое когда оба предсердия соединены с желудочками (желудочком) общим атрио-вентрикулярным клапаном (АВК, дефект атриовентрикулярной перегородки)



Перекрывающее (overriding- straddling) соединение

Предсердие или артерия могут быть соединены более чем с одним желудочком. Если клапан нависает над межжелудочковой перегородкой в другой желудочек, то это описывают как **overriding** (нависающий). Наиболее обычная ситуация наблюдается при тетраде Фалло, когда корень аорты нависает над МЖП. Если часть клапанного аппарата одного желудочка проникает в полость другого желудочка (т.е. хордальный аппарат расположен в двух желудочках, то эту ситуацию называют стрэдлинг (straddling) «перекинутое соединение», если соединение перекрывается только створками, то говорят о собственно «нависающем», «верхом сидящем» -overriding -соединении



straddling

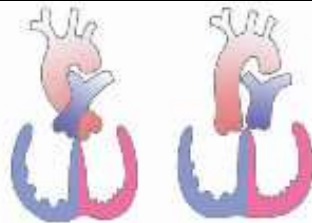


overriding



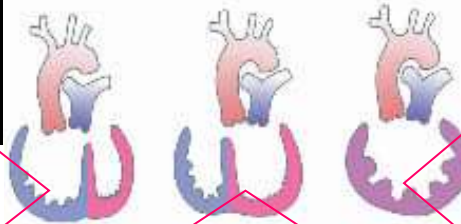
Варианты вентрикулоартериального соединения

Конкордантное вентрикулоартериальное соединение



Дискордантное вентрикулоартериальное соединение

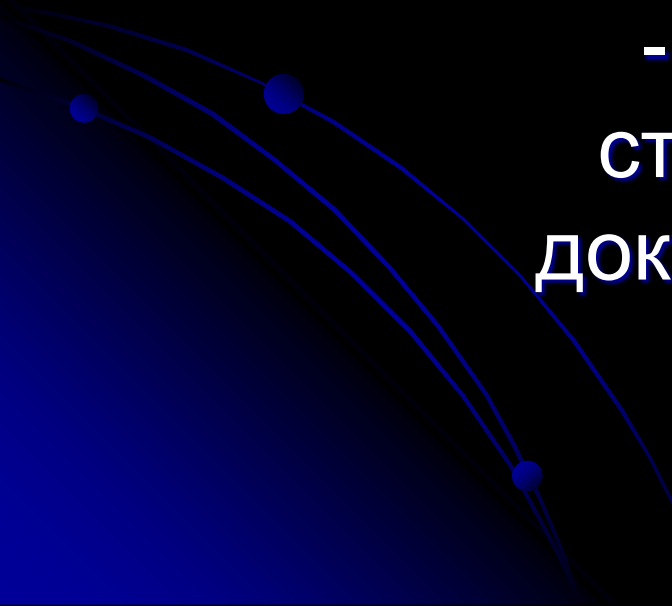
Двойное унивентрикулярное соединение артерий с правым желудочком



Двойное унивентрикулярное соединение артерий с общим желудочком

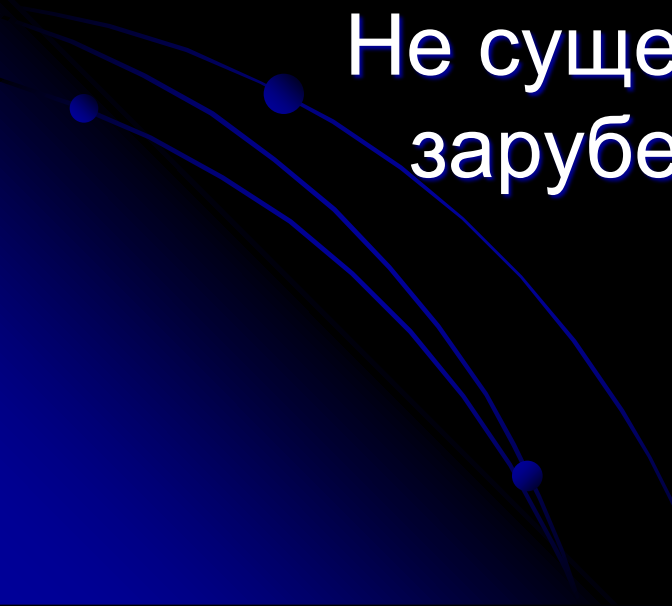
Двойное унивентрикулярное соединение артерий с левым желудочком

Динамическое наблюдение
пациентов с ВПС предполагает
определенную
преимственность на этапах
- максимальную
стандартизацию и
документацию ЭхоКГ
исследований



Стандартный протокол исследования -

Не существует, имеется масса
зарубежных рекомендаций:



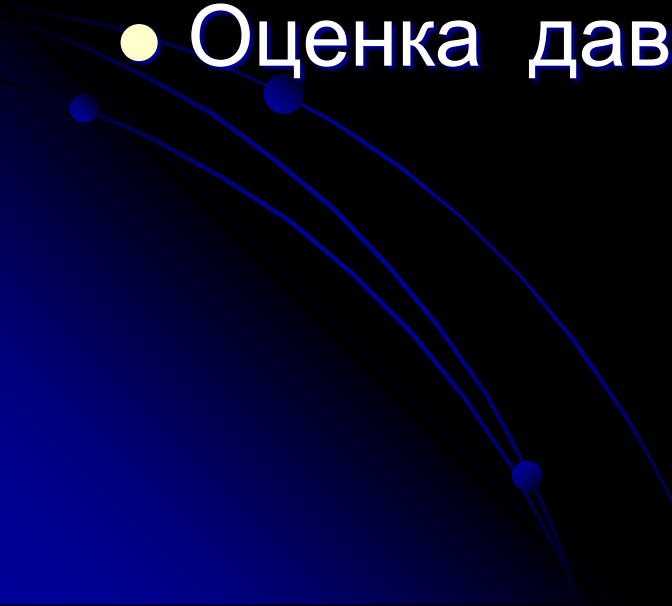
Guidelines and Standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography

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 2006

Выполняются стандартные измерения

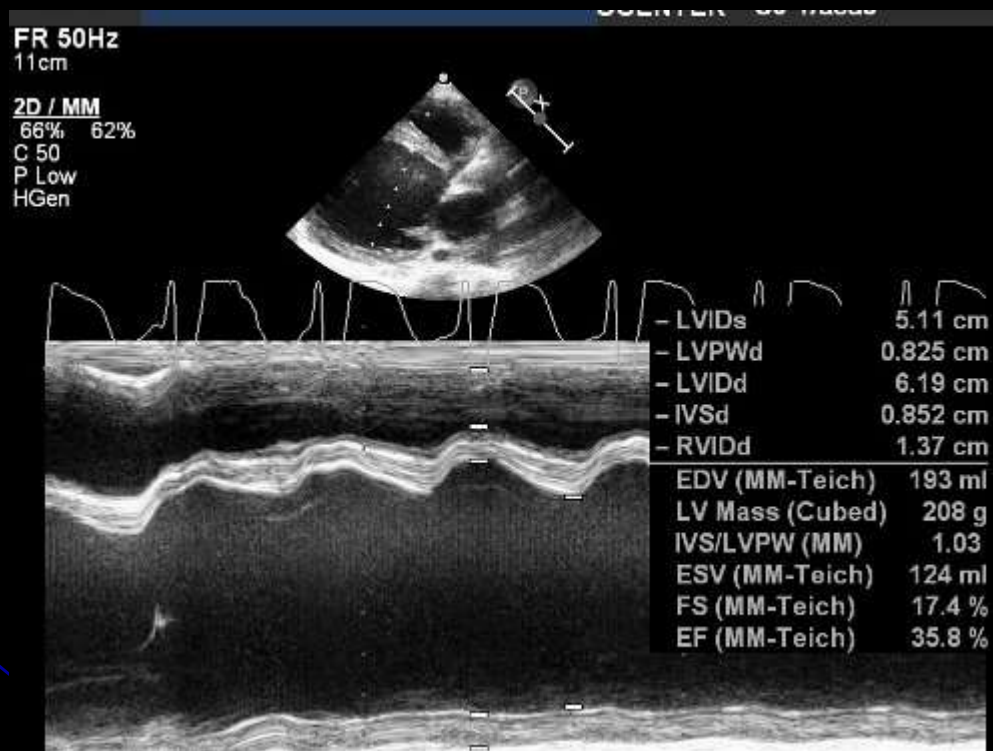
- Объемов камер
 - Линейных размеров сосудов
 - Скоростные показатели кровотока в зонах интереса
 - Оценка давления в камерах
- 

Измерения объемов камер

- Стандартное измерение по алгоритму «площадь - длина» в пятикамерной позиции наиболее быстрое и точное (оценка объема и сократимости)



M-режимная эхокардиография



Пожалуй единственный « стандарт » - может быть использована, но с учетом анатомии сердца при сложных ВПС (для оценки объемов не пригодна!)

Трансептальные градиенты давления

- Важно при ДМЖП
- При ТМС
(межпредсердный сброс)
- При тАДЛВ



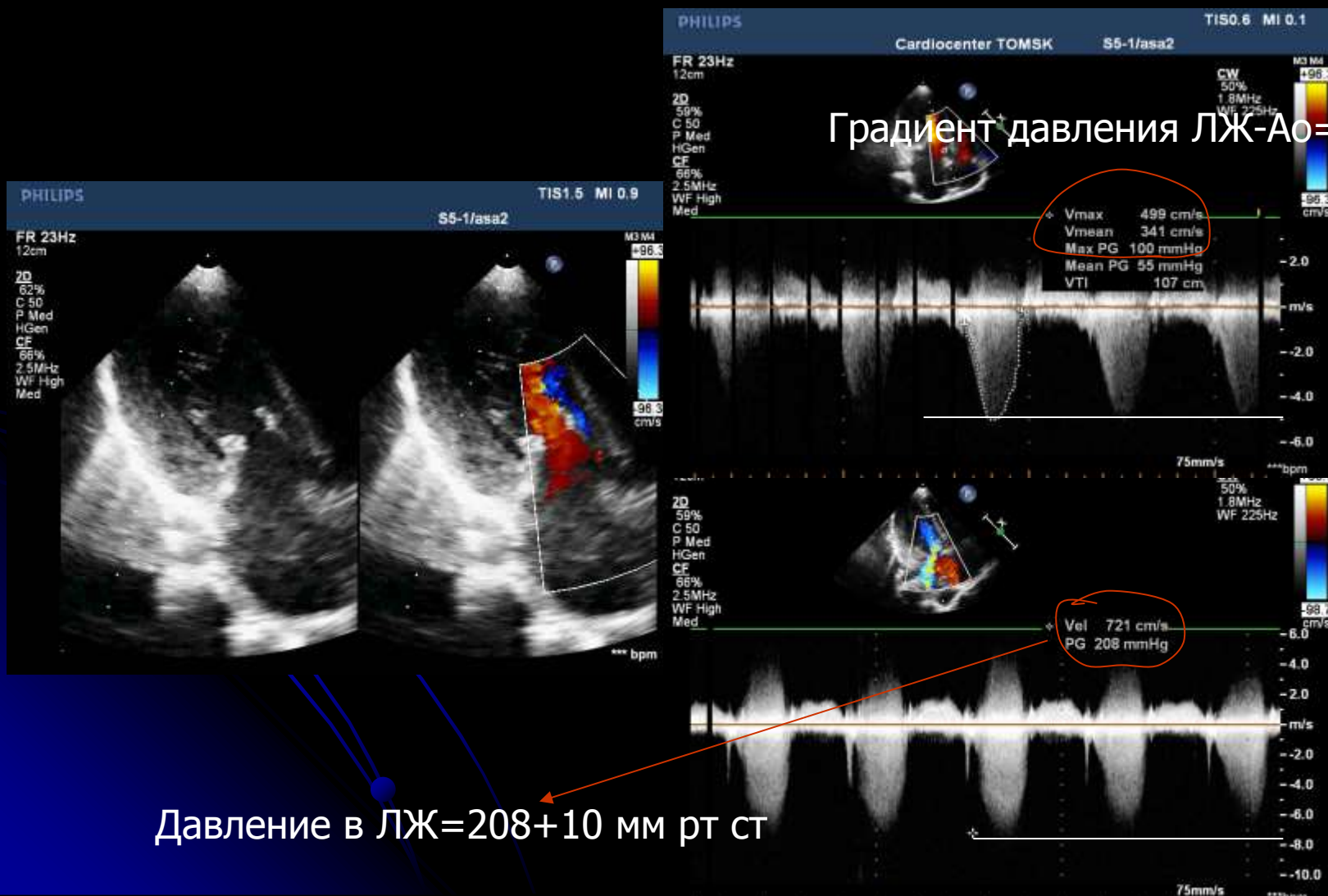
Трансклапанные градиенты давления

1. Необходимо измерять как пиковый, так и средний градиенты давления
2. Для аортального клапана большее значение имеет средний, в то время как для легочного – пиковый систолический градиент.

3. Градиенты наполнения левого и правого желудочка – важны как пиковое, так и среднее значение
Вентрикулярно-предсердные градиенты регургитации позволяют оценивать систолическое давление в желудочках



Дифференциация потоков МК регургитации и Ао стеноза



Градиент давления ЛЖ-Ао=100/55

Давление в ЛЖ=208+10 мм рт ст

На всех этапах одножелудочковой коррекции также необходимо оценивать

- Контрактильность ЕЖС (площадь - длинна)
- Функция АВ клапанов (клапана)
- Функция аортального клапана
- Межпредсердное сообщение (градиент)
- Градиент на коновентрикулярном отверстии (если таковое имеется)
- Градиент давления на ПЖ-пульмональном шунте (операция Норвуда)
- Кровоток в кавопульмональных соединениях

Что необходимо зарегистрировать в видеоархиве?



- Для динамической оценки структурно-функциональных свойств сердца у детей с врожденными пороками сердца необходимо регистрировать достаточное по количеству и необходимое по позициям совокупность видеоклипов. Это важно для собственно динамического наблюдения, всегда будет полезным для консультаций с коллегами в трудных случаях, для передачи пациенту результатов исследования для поездки на оперативное лечение не и только в виде «бумажных» нестандартных протоколов, а в электронном виде на носителях разного типа. Кроме того Вы всегда сможете создать иллюстративные презентации. Итак, рассмотрим «правила хорошего тона» при регистрации клипов



Настройка ультразвуковой системы

- Данные каких пациентов необходимо –регистрировать? С какой патологией?
 - с любой патологией, как стационарных, так и амбулаторных, независимо от того где Вы работаете
- Необходимо вводить паспортные данные пациента предусмотренные прибором, это как минимум фамилия, желательно – дата рождения вес и рост и предполагаемый диагноз. Все это облегчит как вашу дальнейшую работу, так и работу коллег, которым придется столкнуться с результатами Вашего исследования.
- В setup системы установить продолжительность видеозаписи 3-4 сек или 3-5 комплексов, в большинстве случаев это оптимальный режим.
- Можно сохранять как статичные изображения, так и видео. Для статичных изображений только ключевые моменты- измерение градиентов давления (среднего и пикового), объемом и размеров, значение которых определяет диагноз

Какие видеоклипы должны быть зарегистрированы?

- Для стандартного исследования, как правило Вы регистрируете 15-20 клипов, в зависимости от использованных режимов. Давайте рассмотрим оптимальную последовательность записи. Желательно чтобы заполнение протокола (бумажного, компьютерного) совпадало с видеорегистрацией по последовательности. Минимальное количество клипов при ВПС обычно равно 22 (11 черно-белых+11 те же самые позиции с цветом). В сложных случаях их количество может быть и 30 и 80.



Стандартные позиции

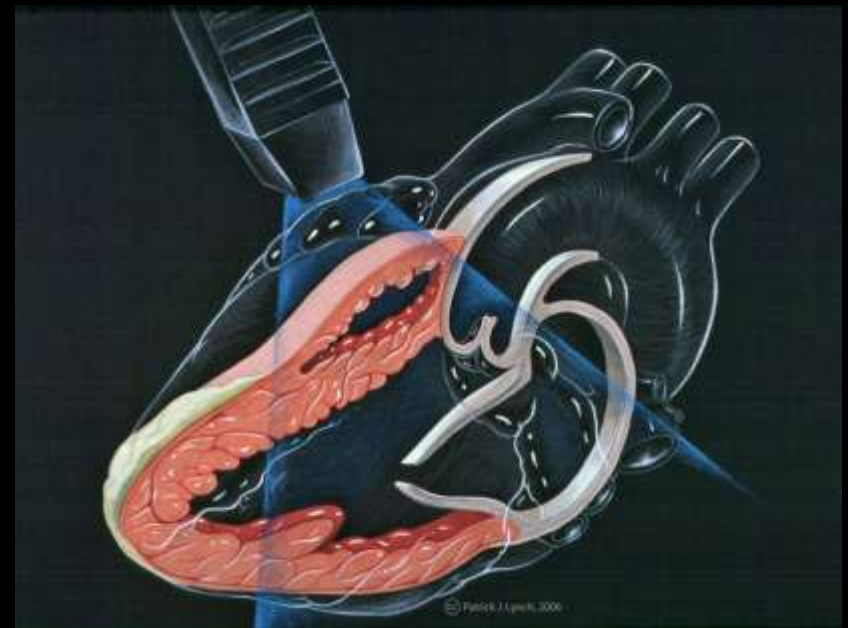
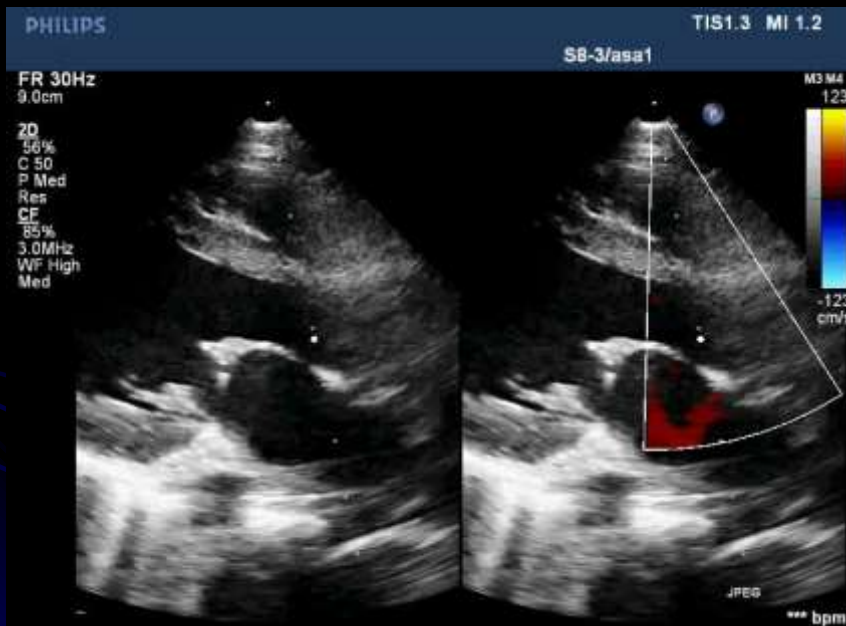
1. Парастернальная позиция, длинная ось левого желудочка
2. Парастернальная позиция, длинная ось левого желудочка с цветом
3. Короткая ось ЛЖ
4. Короткая ось ЛЖ с цветом
5. 4-х камерная позиция
6. 4-х камерная позиция цвет
7. 5-камерная позиция
8. 5-камерная позиция с цветом
9. Короткая ось аорты (уровень клапана) и устьев коронарных артерий
10. Короткая ось аорты (уровень клапана) и устьев коронарных артерий (цвет)
11. Длинная ось ПЖ, приток и отток (сходная с предыдущей)
12. Длинная ось ПЖ, приток и отток (сходная с предыдущей)

Стандартные позиции

13. Выход из правого желудочка и легочная артерия с ветвями
14. Выход из правого желудочка и легочная артерия с ветвями (цвет)
15. Субкостальная позиция (длинная ось мпп) верхняя правая легочная вена и ВПВ
16. Субкостальная позиция (длинная ось мпп) верхняя правая легочная вена и ВПВ (цвет)
17. Субкостальная позиция (короткая ось мпп) бикавальная позиция
18. Субкостальная позиция (короткая ось мпп) бикавальная позиция (цвет)
19. Короткая ось брюшной аорты и нижней полой вены
20. Длинная ось брюшной аорты, цвет, спектральный (PW) доплер
21. Супрастерная позиция (дуга аорты и правая ветвь легочной артерии)
22. Супрастерная позиция (дуга аорты и правая ветвь легочной артерии)

Примеры стандартных ВИДЕОКЛИПОВ

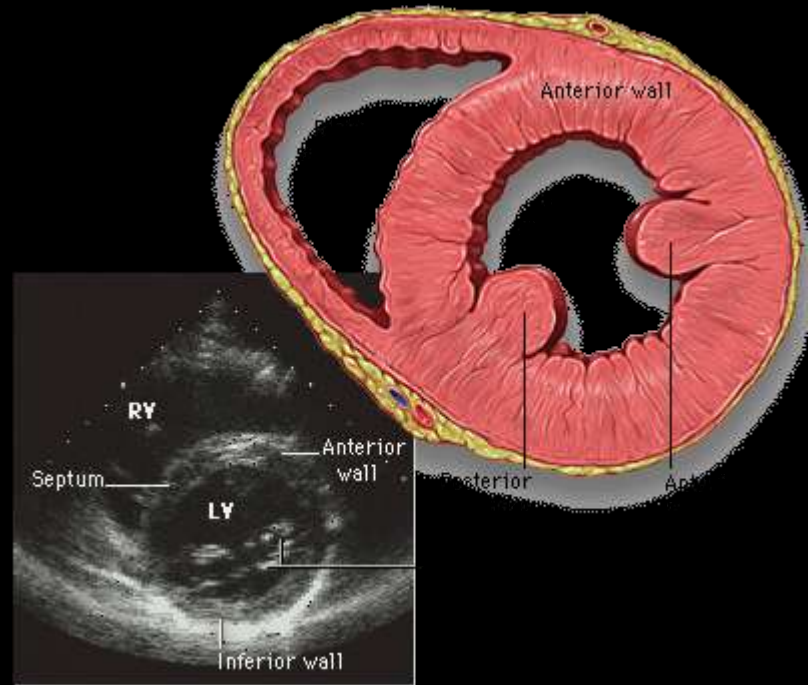
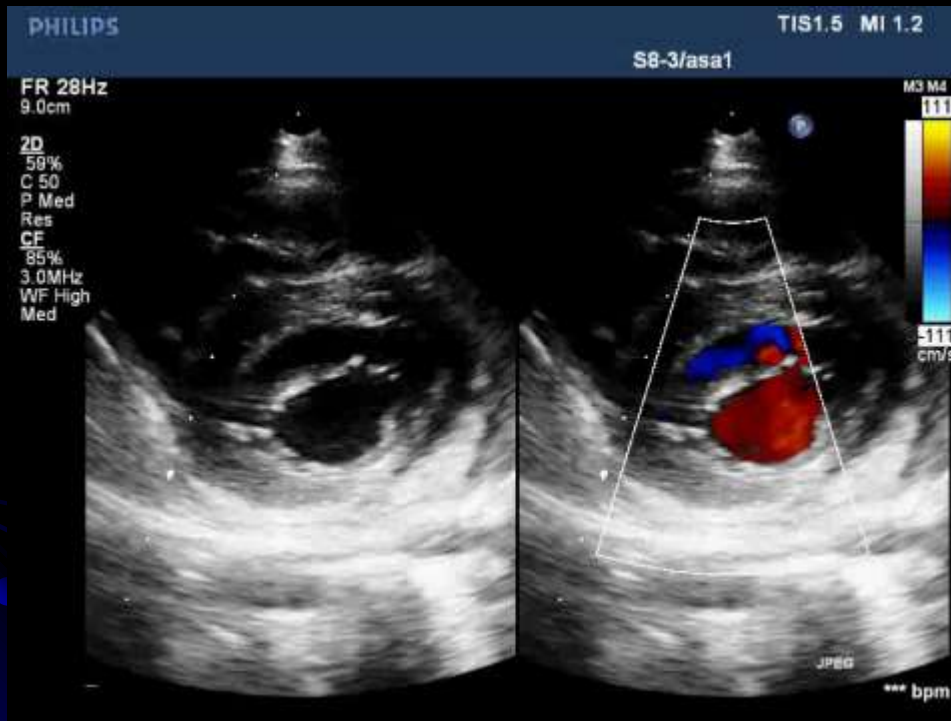
1. Парастеральная позиция, длинная ось левого желудочка



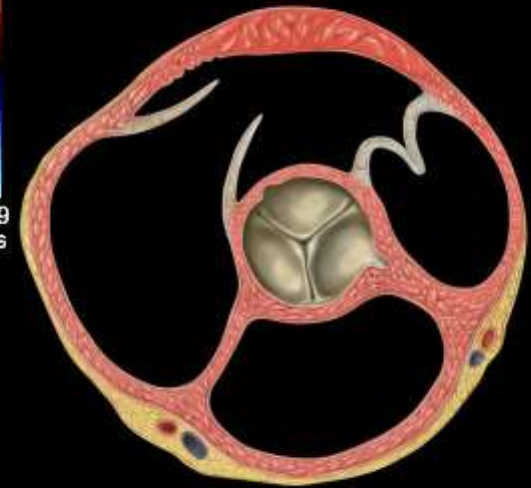
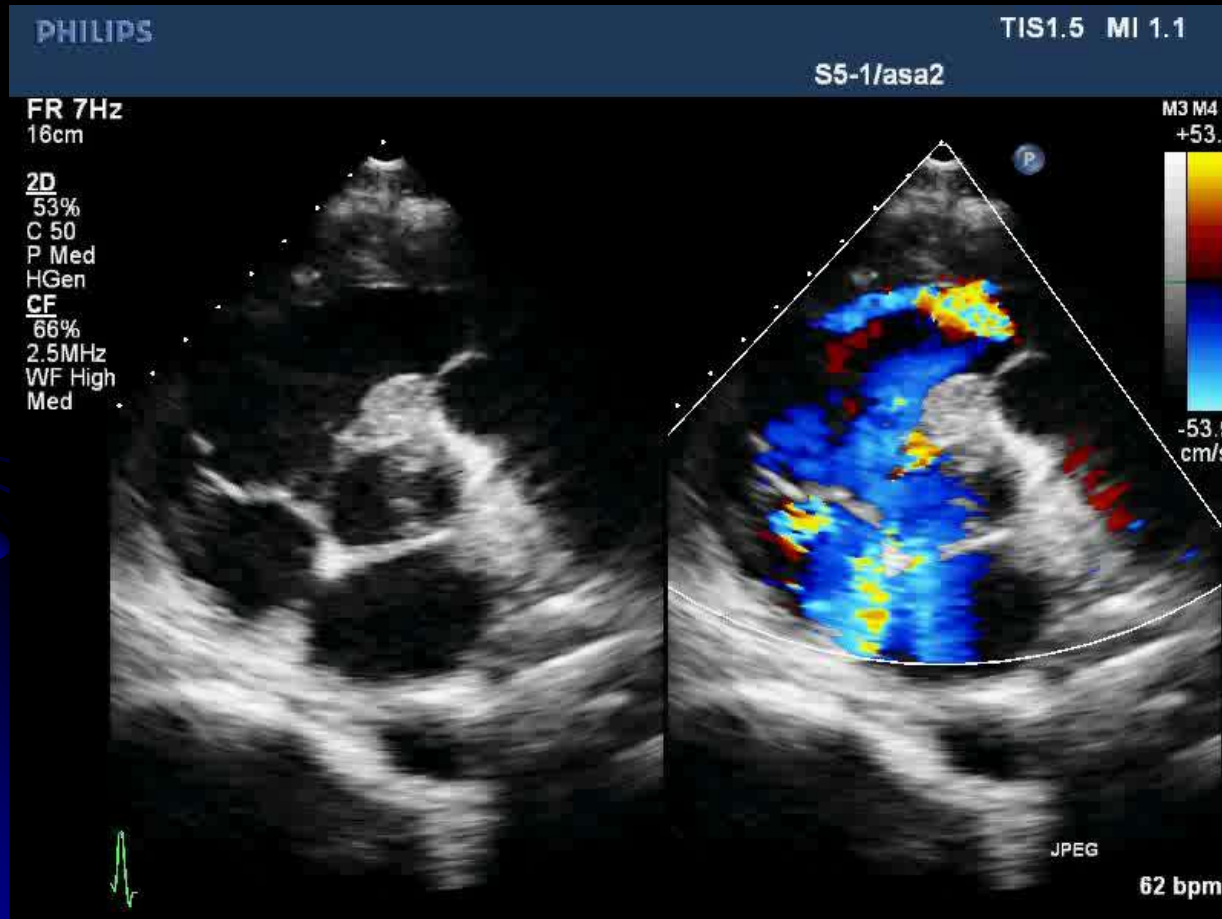
From:

http://www.echopedia.org/wiki/Parasternal_long_axis

Короткая ось ЛЖ

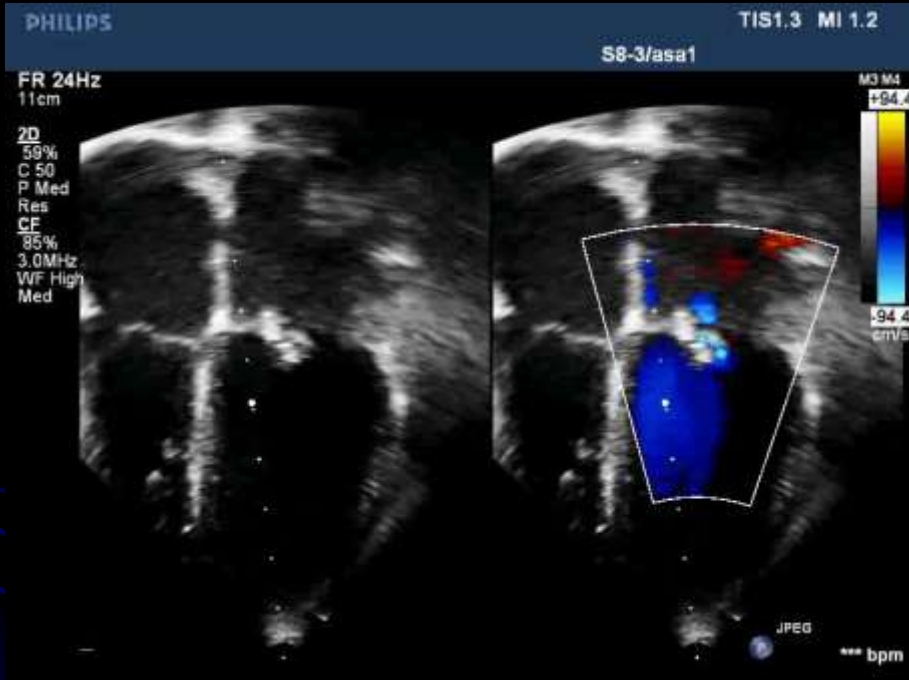


Короткая ось аорты (уровень клапана) и устьев коронарных артерий? Длинная ось правого желудочка



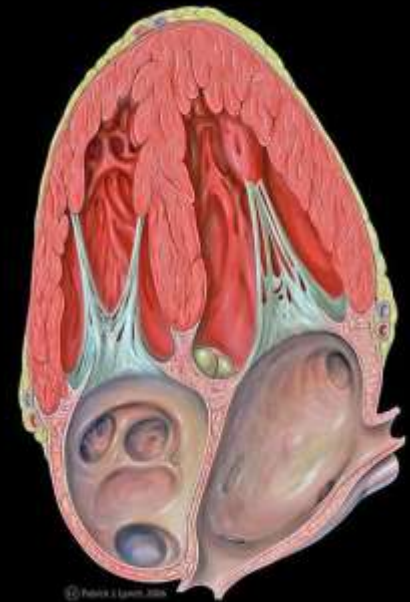
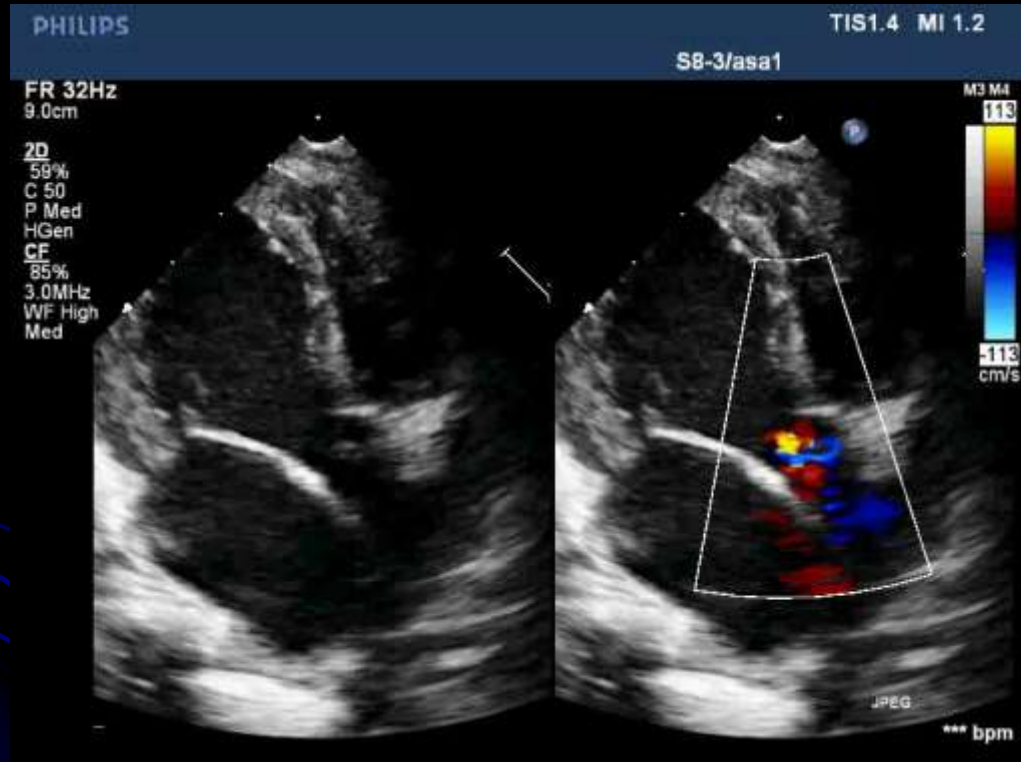
<http://www.echopedia.org/>

4-х камерная позиция

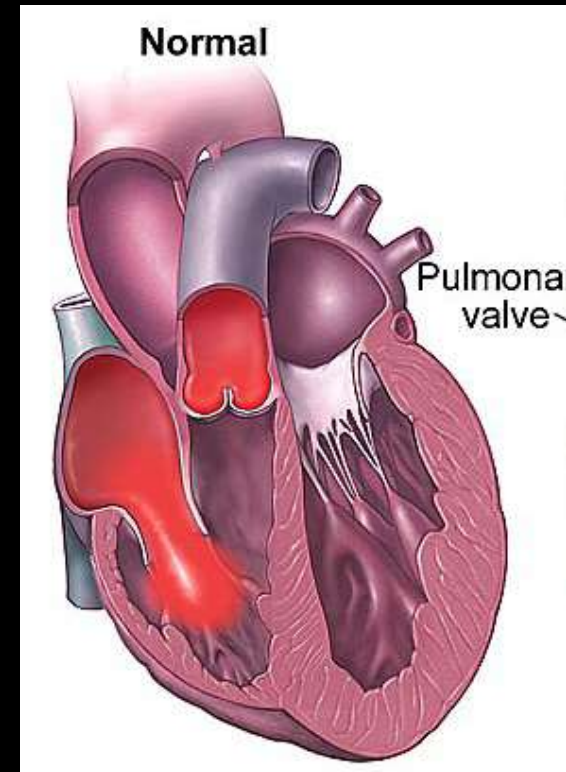


from: <http://www.echopedia.org>

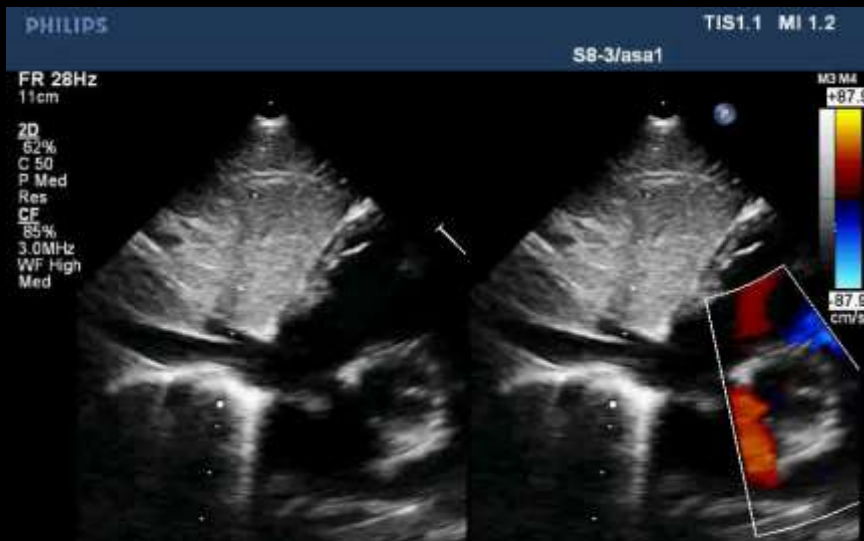
5-камерная позиция



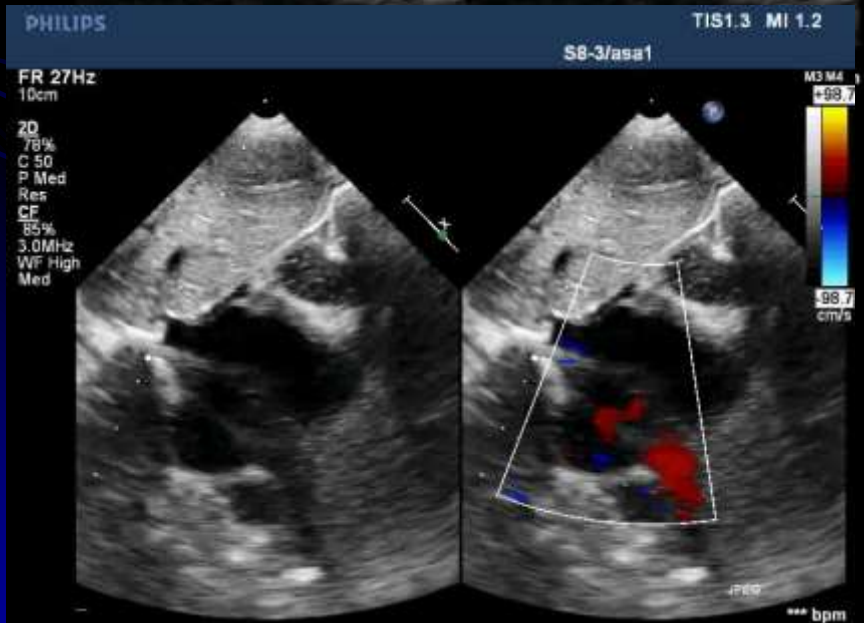
Выход из правого желудочка и легочная артерия с ветвями



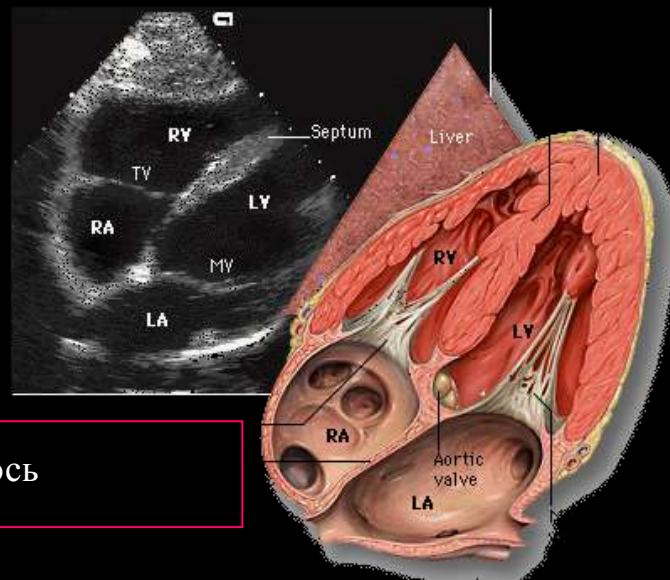
Субкостальная позиция (длинная и короткая ось мпп) верхняя правая легочная вена и ВПВ



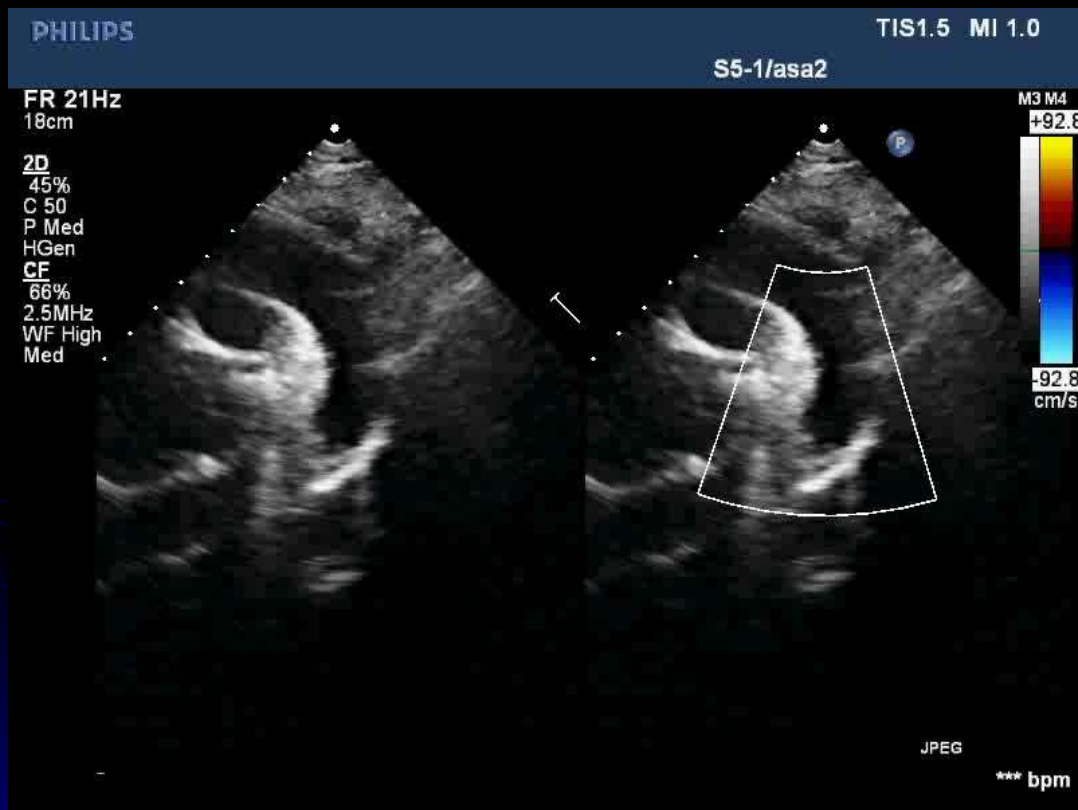
Короткая ось МПП



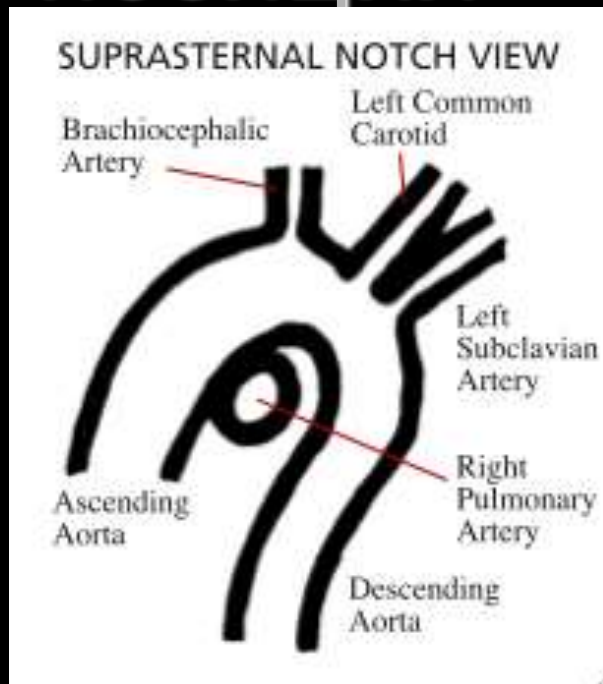
Длинная ось



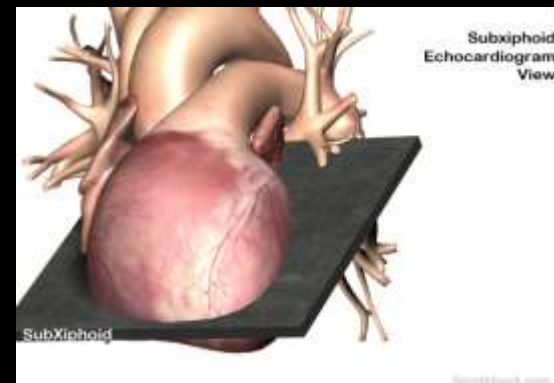
Супрастернальная позиция



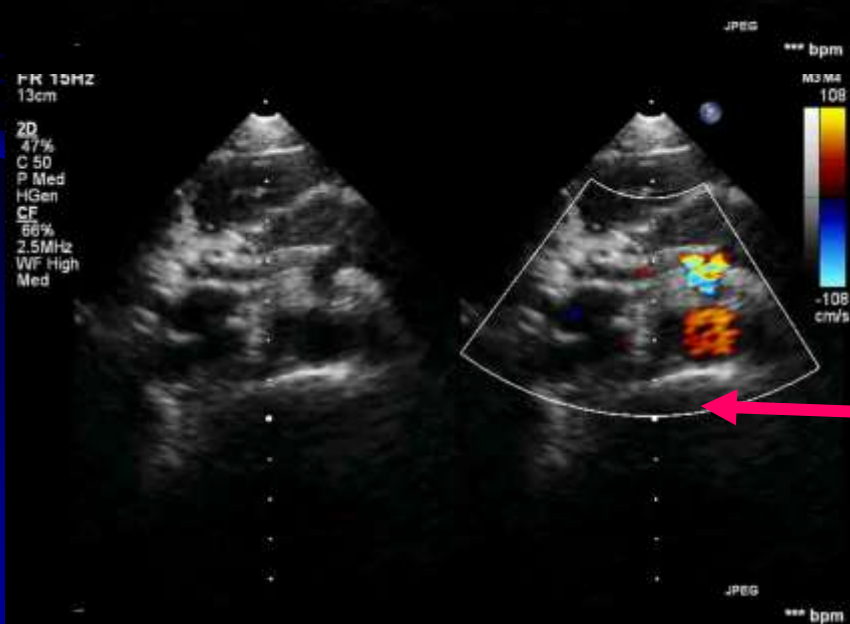
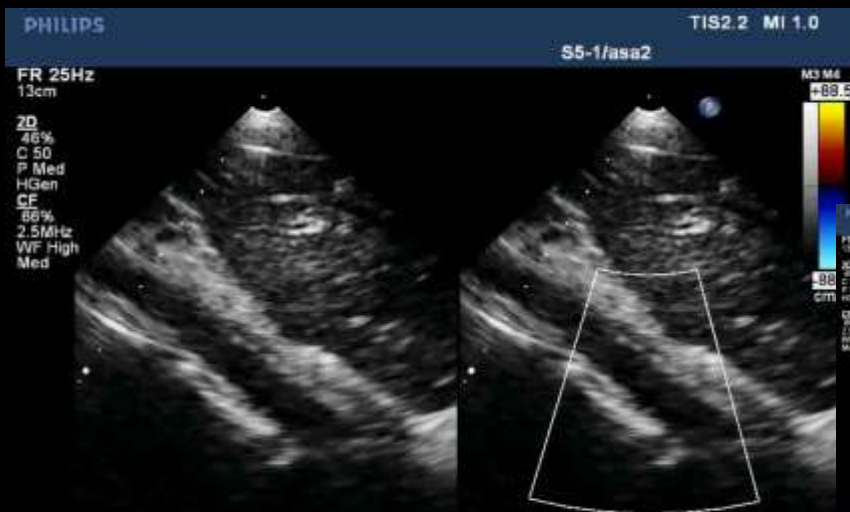
Дуга аорты



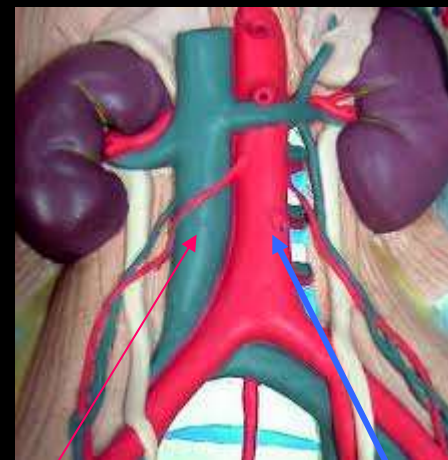
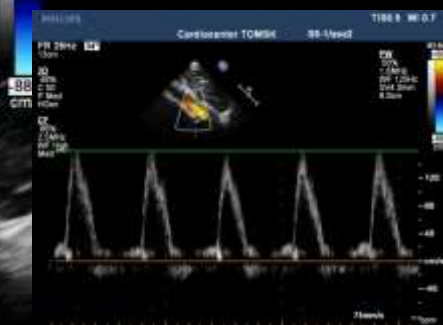
<http://www.icmteaching.com>



Расположение нижней поллой вены и брюшной аорты



Спектр кровотока
в БАо



НПВ

Ао брюшная



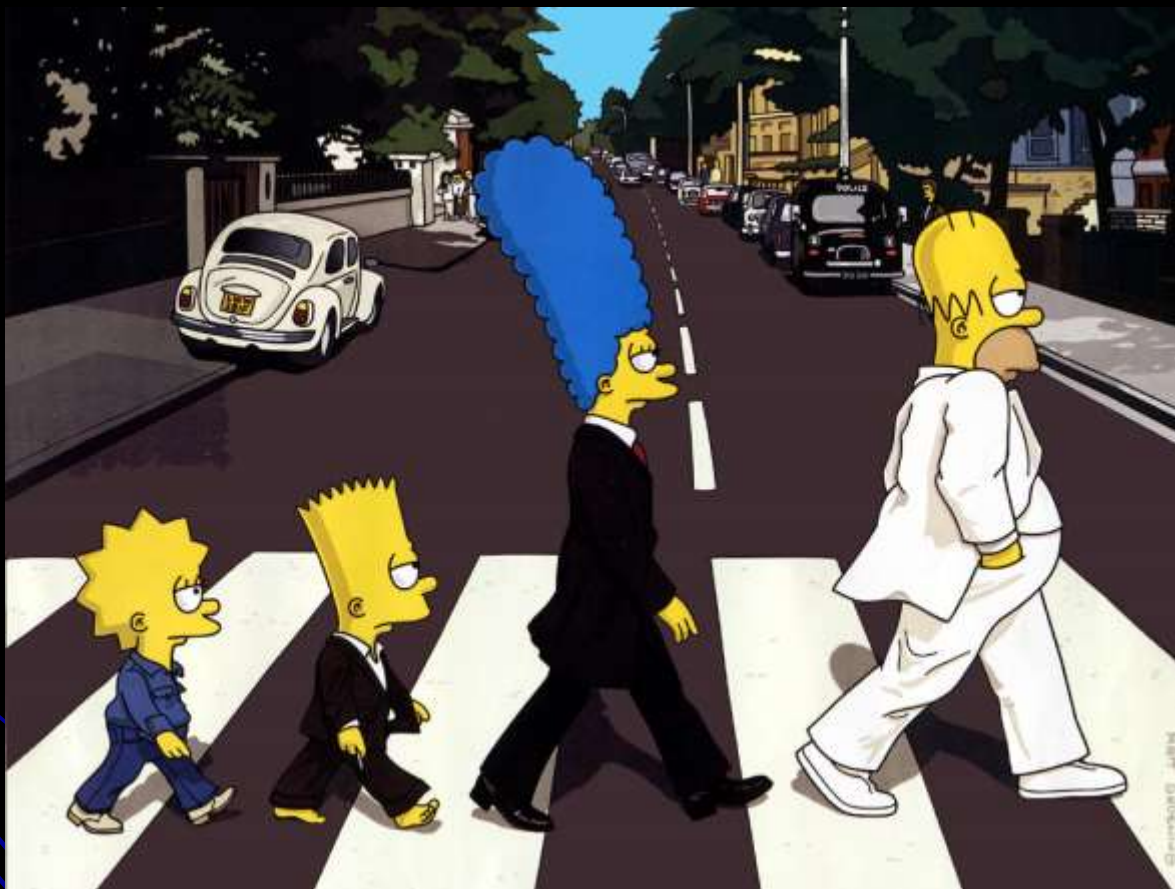
ПОЗВОНОЧНИК

Видеорегистрация

- Приведены лишь стандартные позиции, регистрация которых у детей с ВПС обязательна. Конечно этим не исчерпываются виды, регистрируемые при исследовании, залог успеха при эхокардиографии ВПС – полипозиционное сканирование, стандартные позиции + наиболее информативные для конкретной патологии. Это зависит от расположения дефектов, от места отхождения (впадения) сосудов и других анатомических особенностей.
- Немаловажным является оптимальная настройка ультразвуковой системы, серая шкала, оптимальный масштаб шкал спектрального доплера и цветовой шкалы.
- Форматы регистрации видеоклипов. Клипы сохраненные в DICOM - могут быть подвергнуты дальнейшей обработке, однако они «тяжелы», занимают много места в хранилище. Поэтому лучше сохранять клипы и в avi –формате, это будет удобным для текущего просмотра без специальных программ, для отправки через электронную почту, файлообменники, удобно для сетевого просмотра. Для повседневной работы, и обмена будет полезным иметь на рабочем персональном компьютере программы сжатия и конвертации видеоизображений.



Спасибо за внимание!



Соблюдайте правила!

Положение верхушки сердца :

- 1 - нормальное положение сердца : верхушка слева (нормальное) . Нормальное положение сердца не является синонимом Situs Solitus , хотя большинство пациентов с Solitus Situs имеет нормальное положение сердца .
- 2 - декстракардия : верхушка сердца находится справа . Большинство пациентов с Inversus Situs имеют декстракардию .
- 3 - мезокардия : основная часть массы сердца находится в центре груди . Обычно нет связи с наличием ВПС .

Виды Situs :

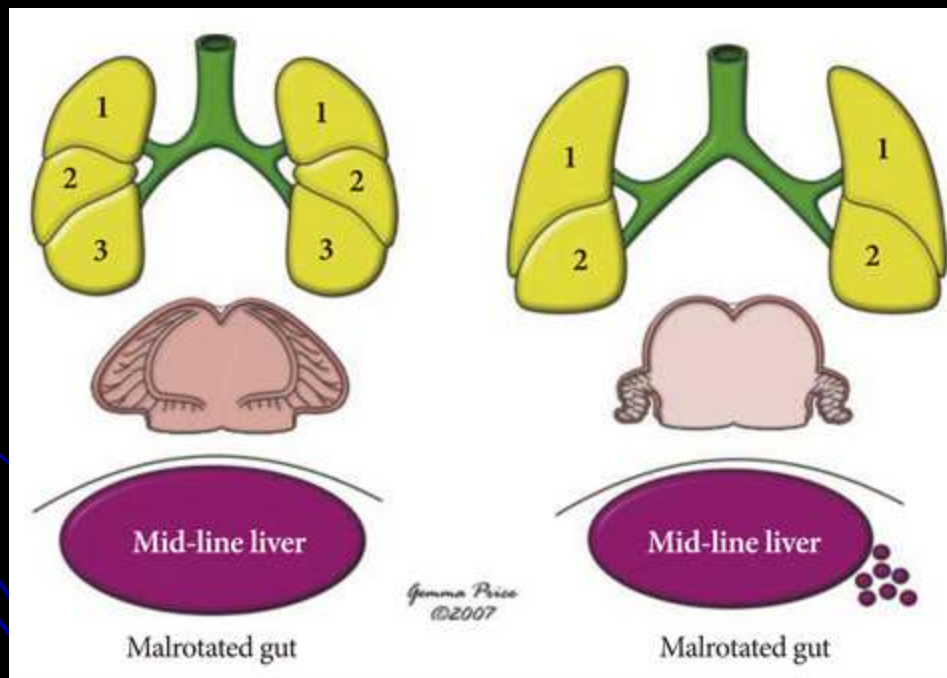
1. Situs Solitus (нормальный) : Желудок слева и леворасположенное левое предсердие , обычно также леворасположенная верхушка и левая дуга аорты. Слева бронх находится под легочной артерией, справа- над ветвью правой легочной артерии. Двухдольчатое левое легкое и трехдольчатое правое. .

2 . Situs Inversus: с зеркальным расположением и декстрокардией : Situs Inversus с декстрокардией обычная ситуация . Имеется лево-правый поворот камер сердца в сочетании с правосторонним желудком, правой верхушкой , и, как правило правая дуга аорты. Имеется инверсия желудочков («гладкий» левый расположен справа, трабекулярный (правый) слева, также имеется инверсия предсердий, правый желудочек остается передним, а левое предсердие – задним, то есть нет транспозиции желудочков или предсердных камер. У пациентов с Картангер синдромом имеется зеркальное расположение с декстракардией. .

Положение верхушки сердца :

- 3 - Situs Indeterminatus (или неопределенное положение, ambiguous или heterotaxia) :
С истинным indeterminatus Situs , сочетаются как правило ненормальное расположение органов и сосудов, желудка и печени по отношению к средней линии тела, врожденные пороки сердца встречаются в 50-100 % случаев. Большинство подкатегорий Situs ambiguous включают - асплению и полисплению
- А. Декстрроверсия : Situs Solitus с декстрокардией . Желудок и селезенка слева , печень справа, и верхушка сердца находится справа. Как правило, дуга аорты -левая. В этом случае нет инверсии камер, правый желудочек и предсердие остаются на правой стороне, а левые камеры- слева. Однако обычное переднее-заднее позиционирование камер утрачивается - правый желудочек становится задней вентрикулярной камерой - то есть: имеется транспозиция камер сердца . Врожденные пороки сердца встречаются в 95 % случаев, одним из частых пороков является врожденно-корригированная ТМС (или L-транспозиция).
- В. Леговерсия с левокардией. Характеризуется : желудок и селезенка - справа, а печень слева (Situs Inversus) . Обычно правая дуга аорты. Большая часть сердца расположена в левой половине грудной клетки, но верхушка образована правым желудочком. Инверсия камер сердца, правое предсердие правый желудочек слева, ПЖ, формирует верхушку сердца, которая расположена слева. Левые камеры сердца справа (обратное передне-заднее взаимоотношение). Леговерсия всегда ассоциируется с врожденными пороками сердца, также необходимо всегда помнить о синдроме асплении или полисплении.

Аномалии расположения органов грудной клетки и брюшной полости



правый изомеризм

левый изомеризм