

MATERIAL DIDACTIC ȘI METODOLOGIC

DIAGNOSTICUL ECOCARDIOGRAFIC AL MALFORMAȚIILOR CARDIACE CONGENITALE (MCC). ASPECTE METODOLOGICE

Oxana Malîga^{*^}, dr. în med., Natalia Rotaru^{*}, dr. hab. în med., Oleg Repin[^], dr. în med.,

^{*}USMF „Nicolae Testemițanu”, IMSP SCR, Departamentul Cardiochirurgie

e-mail oxatol@gmail.com, tel. 022205571

Rezumat

Scopul lucrării a fost elucidarea momentelor metodologice de importanță primordială în diagnosticul ecocardiografic al MCC. Studiul a fost efectuat pe baza experienței investigației ECOCG a pacienților cu MCC pe lângă secția de cardiochirurgie MCC în perioada anilor 1997-2013 (circa 2500 de investigații anual), unde pe parcursul ultimilor 10 ani 93-94% din pacienți cu MCC se operează doar pe baza datelor ECOCG fără divergențe esențiale între datele pre- și intraoperatorii. În concluzii, au fost stabilite momente metodologice importante pentru un diagnostic ecocardiografic corect și calitativ al malformațiilor cardiace congenitale și a fost prezentat protocolul investigației ECOCG pentru pacienții cu MCC, respectarea căruia va facilita stabilirea acestui diagnostic.

Cuvinte-cheie: malformație cardiacă congenitală, ecocardiografie

Summary. The methodological aspects of echocardiographic diagnosis of congenital heart diseases

The goal of the study was to determine the most important methodological moments for echocardiographic (ECHO-CG) diagnosis of CHD. The study is based upon the experience of echocardiographic investigation of the patients with congenital heart diseases (CHD) in the department of cardiac surgery of CHD in the period of 1997-2013 (about 2500 investigation annually). In 93-94% of these patients, the decision of cardiac surgery was based on the results of the ECOCG only and there were no essential difference between ECHO-CG and intraoperative data. Conclusions: the most important methodological moments for a correct echocardiographic (ECHO-CG) diagnosis of CHD were determined; a normalized protocol for ECOCG examination of a patient with CHD was elaborated.

Key words: congenital heart disease, echocardiography

Резюме. Эхокардиографическая диагностика врожденных пороков сердца. Методологические аспекты

Целью работы было определение важнейших методологических моментов эхокардиографической (ЭХОКГ) диагностики ВПС. Работа выполнена на основе данных ЭХОКГ исследования больных в отделении хирургического лечения врожденных пороков сердца в период 1997-2013 гг. (около 2500 исследований ежегодно). В течение последних 10 лет 93-94% больных было прооперировано на основании только ЭХОКГ данных без существенных расхождений в диагнозе. В заключение, были определены методологические аспекты, которые наиболее важны для правильной и качественной ЭХОКГ диагностики ВПС и представлен протокол ЭХОКГ исследования больных с ВПС, соблюдение которого облегчит процесс диагностики.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, эхокардиография

Problematica ce ține de opțiunile diagnostice în malformațiile cardiace congenitale (MCC) reprezintă în continuare unul dintre cele mai complicate și deosebite compartimente ale imagisticii medicale. Importanța determinării cât mai precoce a afecțiunii malformative cardiace congenitale este incontestabilă pentru aplicare promptă, în timp util, a soluției chirurgicale până la instalarea complexului de consecințe și suferințe grave ireversibile pe care le poate declanșa o malformație cardiacă congenitală asupra organismului în creștere.

Scopul lucrării a fost elucidarea momentelor metodologice de importanță primordială în diagnosticul ecocardiografic al MCC.

Material și metode. Studiul a fost efectuat pe baza experienței investigației ecocardiografice (ECOCG) a pacienților cu MCC pe lângă secția de cardiochirurgie MCC în perioada anilor 1997-2013 (circa 2500 de investigații anual), unde pe parcursul ultimilor 10 ani 93-94% din pacienți cu MCC se operează doar pe baza datelor ECOCG fără divergențe esențiale între datele pre- și intraoperatorii. Tuturor pacienților se efectua ecocardiografia transtoracică cu folosirea metodelor de ECOCG modul M, bidimensională, Doppler pulsatil, continuu și Doppler-color. Pacienții au fost investigați atât în mod ambulator, cât și fiind spitalizați în secția cardiochirurgie MCC IMSP SCR; atât preoperator, cât și în perioada postoperatorie precoce și tardivă.

Studiul de asemenea a fost bazat și pe o cercetare preventivă epidemiologică și a structurii topice a MCC în Republica Moldova cu numărul de observații – 3722 de pacienți.

Rezultate. Analiza datelor obținute a permis să concludem că pentru un diagnostic ecocardiografic corect și calitativ al MCC este necesar de ținut minte despre următoarele:

- Scopul investigației.
- Clasificările contemporane ale MCC.
- Momentele metodologice de importanță primordială în diagnosticul MCC.
- Cele mai frecvente lacune posibile în diagnosticul ECOCG al MCC.

Scopul investigației ECOCG. Actualmente, investigația ecocardiografică în aproape 90% din cazuri (practic, cu excepția doar a cazurilor de MCC extrem de complicate și cazurilor de hipertensiune pulmonară izosistemică) poate furniza toate datele morfologice și hemodinamice, care îi permit cardiochirurgului să elucideze următoarele aspecte:

- dacă un pacient concret are nevoie de tratament chirurgical;
- în cazul în care este nevoie de intervenție chirurgicală, când va fi efectuată aceasta; dacă poate fi amânată, atunci pe cât timp;
- tactica chirurgicală care va fi aplicată.

Așadar, specialistul care efectuează ECOCG trebuie să țină minte că orice pacient suferind de MCC necesită să fie îndreptat la cardiochirurg imediat după stabilirea diagnosticului și, corespunzător, raportul ECOCG al oricărui pacient cu MCC este necesar să conțină întreaga informație indicată mai sus, independent de instituția medicală în care a fost efectuată investigația.

Aceste cerințe sunt posibil de îndeplinit, dacă se ține cont de faptul că ecocardiografia nu urmărește descoperirea malformației cardiace congenitale, ci precizarea tuturor nuanțelor anatomice și hemodinamice ale acesteia.

Clasificările contemporane ale MCC. Pentru stabilirea diagnosticului corect al MCC și prognozarea consecințelor posibile este importantă cunoașterea clasificărilor. Sunt cunoscute două clasificări ale MCC utile în lucrul practic și acceptate actualmente în lumea medicală, fiind absolut diferite din punctul de vedere al abordării problemei date, dar ambele la fel de importante pentru înțelegerea anomaliilor cardiace. Una din ele este bazată pe starea circuitului pulmonar, iar alta – pe embriologia cordului.

Clasificarea bazată pe starea circuitului pulmonar include trei grupuri principale ale MCC [1, 8]:

- Cu mărirea volumului circuitului mic (cu șunt stânga-dreapta);

- Cu micșorarea volumului circuitului mic (majoritatea cu șunt dreapta-stânga);
- Cu circuitul mic neschimbat sau puțin schimbat (fără șunturi intersistemice):

- a) cu obstrucție,
- b) cu regurgitare.

Clasificarea MCC bazată pe embriologia cordului este numită „segmentară”. Ea a fost propusă în 1964 de către R. Van Praagh [2, 8, 17], care a evidențiat trei segmente principale în structura cordului: atriile, ventriculele, vasele mari. Acestea, la rândul lor, sunt legate între ele indirect, cu ajutorul segmentelor de joncțiune: canalul atrioventricular și infundibulum sau conus arteriosus.

Momente metodologice de importanță primordială în diagnosticul MCC.

a) Înainte de a începe investigația ECOCG, este necesară aflarea următoarei informații despre pacient:

1. Anamnestical, acuzele pacientului sau părinților.
2. Examinarea clinică. Prezența sau absența cianozei etc.
3. Auscultația.
4. Greutatea, înălțimea. La copii este imposibil de apreciat parametrii morfologici și hemodinamici fără cunoașterea datelor antropometrice.
5. Traseul ECG recent.
6. În cazul unei investigații primare, în special la un copil mic cu suspecție de MCC complicată sau una cu mărirea volumului circuitului mic, radiografia cutiei toracice de față este foarte utilă.

Aceste date ne oferă în 90% cazuri informația aproximativă despre prezența, topografia și repercusiunile hemodinamice ale viciului pe care îl vom investiga.

b) Investigația ecocardiografică a unui pacient cu suspiciune de MCC necesită apropierea sistematică și consecutivă la evaluarea anatomiei cordului. Această apropiere metodologică este strict necesară pentru depistarea anomaliilor de poziție a cordului și a particularităților morfologice ale MCC complicate [1, 6, 8]. Ea este bazată pe clasificarea segmentară a MCC.

La prima etapă se apreciază situsul, poziția atriilor și particularitățile returului venos pulmonar și sistemic. Ulterior se stabilește poziția reciprocă a atriilor și ventriculelor, morfologia și situația ventriculelor și, în sfârșit, relația spațială dintre ventriculele și vasele mari [1, 8]. Respectarea acestor reguli, în marea majoritate a cazurilor, permite stabilirea diagnosticului corect chiar la MCC cele mai complicate.

c) Parametrii discriminanți în determinarea conduitei terapeutice și aprecierea eficacității corecției chirurgicale a malformațiilor cardiace congenitale sunt:

- dimensiunile cavităților cordului;
- diametrele inelelor valvulare și ale vaselor magistrale;

- gradientele presionale;
- presiunile în cavitățile drepte ale cordului.

d) Toate măsurătorile standard sunt necesare în cazul tuturor pacienților cu MCC fără excepție, chiar dacă unii parametri teoretic nu ar trebui să fie modificați în caz de malformație suspectată. Aceasta permite evaluarea reușită a patologiei de bază și depistarea patologiilor concomitente. Pentru atingerea succesivă a acestui scop se propune respectarea protocolului unificat, care se utilizează cu succes în secția cardiochirurgie malformațiilor cardiace congenitale și face parte din fișa de observație a pacienților cu MCC.

e) Măsurătorile trebuie să fie făcute minuțios și în caz de dubii ele trebuie repetate până la obținerea datelor veridice.

f) Pentru estimarea corectă a repercusiunilor hemodinamice ale malformațiilor cardiace congenitale la copii este necesar să fie luate în considerație greutatea și înălțimea copilului, folosind nomogramele.

g) În cazul depistării unei MCC cu mărirea volumului circuitului mic este necesară aprecierea presiunii în cavitățile drepte ale cordului, cu indicarea datelor numerice (în mm Hg). Este important de menționat că cea mai veridică este considerată metoda aprecierii presiunilor în cavitățile drepte ale cordului folosind gradientul jetului regurgitant prin valva tricuspidă (VT). Numai în caz de imposibilitate a folosirii acestei metode (lipsa regurgitării de VT detectabile sau unele variante anatomice ale MCC în care aceste date nu sunt veridice, (de exemplu, canalul atrioventricular complet, ventriculul unic), se utilizează metoda aprecierii presiunii medii în artera pulmonară (AP). Dacă nu există nici jetul regurgitant prin valva AP detectabil, în cazul unor MCC (defect septal ventricular, canal arterial permeabil), presiunea în cavitățile drepte ale cordului poate fi calculată folosind gradientul jetului prin comunicarea patologică și cunoscând presiunea sistolică sistemică.

Toate metodele indicate mai sus pot fi utilizate doar în lipsa stenozei de AP sau în prezența unei stenoze nepronunțate. În cazul stenozei de AP moderate sau considerabile, rezultatele obținute nu sunt veridice.

h) În cazul depistării patologiei valvulare (atât izolate, cât și în asociere cu alte anomalii), raportul trebuie să includă informația despre:

- diametrul inelului fibros;
- caracteristica cuspelor;
- caracteristica structurilor din vecinătate;
- gradientul presional (anume gradientul! Indi-

carea doar a vitezei jetului sangvin este insuficientă) și nivelul formării acestui gradient: valvular, subvalvular etc.

- prezența și caracteristica jetului regurgitant.

i) În cazul evaluării unei MCC complicate, cum ar fi, de exemplu, ventriculul unic, trunchiul arterial comun, atrezia de arteră pulmonară, ventriculul drept (sau stâng) cu cale dublă de ieșire etc., este necesar să se țină cont de următoarele aspecte:

- În cazul unei MCC complicate este indispensabilă evidențierea morfologică a tuturor compartimentelor existente ale cordului și a concordanței atrioventriculare și ventriculoarteriale conform clasificării segmentare după Van Praagh.

- Fiecare MCC complicată prezintă un complex de malformații. Evoluția clinică și tactică chirurgicală în mare măsură depinde de faptul dacă este sau nu este prezentă printre aceste malformații stenoza de arteră pulmonară.

j) După ce a fost diagnosticată o MCC, este necesară căutarea sistematică a malformațiilor concomitente. În special se atrage atenția asupra prezenței sau absenței:

- canalului arterial permeabil;
- coarctației aortice;
- defectului septal atrial sau foramen ovale patent;
- venei cave superioare stângi.

Cele mai frecvente lacune în diagnosticul ECO-CG al MCC, cum arată experiența noastră, sunt următoarele:

- Nu se iau în considerație parametrii antropometrici ai copilului, ca rezultat, sunt estimate incorect dimensiunile cavităților cordului.

- În cazul depistării patologiei valvulare, raportul include doar viteza fluxului sangvin și/sau gradul de regurgitare la nivelul ei.

- Diagnosticul incorect în cazul tetralogiei Fallot, neluând în considerație faptul că stenoza de arteră pulmonară în cazul acestei MCC este totdeauna considerabilă.

- Estimarea incorectă a sinusului coronarian dilatat care în 99% de cazuri înseamnă prezența de venă cavă superioară stângă cu drenare în sinus coronarian, și nu vene pulmonare aberante.

- Gradientul presional de 16-18 mm Hg la nivelul istmului aortic la copii este considerat semn al coarctației de aortă.

- În cazul unui DSV perimembranos în aneurism, diametrul aneurismului la baza lui se prezintă ca diametrul defectului,

- După ce a fost diagnosticată o MCC, nu se mai caută alte MCC posibile.

Concluzii:

- au fost stabilite momente metodologice importante pentru un diagnostic ecocardiografic corect şi calitativ al malformaţiilor cardiace congenitale;

- a fost prezentat protocolul investigaţiei ECO-CG pentru pacienţii cu MCC, respectarea căruia va facilita stabilirea acestui diagnostic.

Protocolul examinării ECOCG +ECOCG-DOPPLER pentru pacienţii cu MCC

(instituţie medicală)

Raportul ECOCG +ECOCG-DOPPLER

Data _____

Pacientul _____ Data naşterii _____
 Greutatea _____ kg Înălţimea _____ cm FC _____ (b/min) TA _____ mm Hg ASC _____ m²
 Situs solitus inversus Axa inimii _____ Concordanţa: AV _____ VA _____
 Drenaj venos: vene cave _____ vene pulmonare _____

ATRIUL STÂNG, diam.: ATRIUL DREPT, diam.: VENTRICULUL DREPT (N____)
 Ant. – post. _____ mm (N____) sup.-inf. _____ mm (N____) Dd _____ mm (N____) Ds _____ mm
 Sup.-inf. _____ mm med.-lat _____ mm VD _____ ml VS _____ ml
 Med.-lat. _____ mm FS _____ % FE _____ %

VENTRICULUL STÂNG: PPVSd _____ mm (N____) SIVd _____ mm (N____)
 Dd _____ mm (N____) Ds _____ mm s _____ mm s _____ mm
 Vd _____ ml Vs _____ ml mişcarea SIV _____
 FS _____ % FE _____ % Contractilitatea _____

CAVITĂŢILE CORDULUI _____
 SIV _____
 SIA _____

Aorta:

diametrul: _____ mm la inel (N____) GP VS-Ao max _____ mm Hg Regurg. _____
 _____ mm sin. Valsalva mediu _____ mm Hg
 _____ mm ascendenta GP la istm: max. _____ mm Hg
 _____ mm arc mediu _____ mm Hg

Valva aortică _____

Artera pulmonară:

diametrul _____ mm la inel (N____) GP VD-AP max. _____ mm Hg Regurg. _____
 _____ mm trunchi (N____) mediu _____ mm Hg
 ramurile _____ mm dreapta (N____)
 _____ mm stinga (N____)

Valva mitrală:

_____ mm la inel (N____) GP AS-VS max. _____ mm Hg Regurg. _____
 mediu _____ mm Hg

Cuspele: _____

Aparatul subvalvular _____

Valva tricuspida:

_____ mm la inel (N____) GP AD-VD max _____ mm Hg Regurg. _____
 mediu _____ mm Hg

Presiunea sistolică în VD _____ mm Hg Presiunea medie în AP _____ mm Hg

Pericardul: _____

CONCLUZII:

Bibliografie

1. Allen H.A. et al. Moss and Adams' Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adults. Lippincott, Williams & Wilkins, 2008, 7th Edition. 1525 p.
2. Anderson R.H., Ho S.Y. Sequential segmental analysis – description and categorization for the millennium. In: *Cardiol.Young*. 1997, nr 7, p. 98-116.
3. Anderson R.H., Weinberg P.M. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot. In: *Cardiol.Young*. 2005, nr 15 (Suppl. 1), p. 38-47.
4. Casasoprana A., Olivier B., Magnier S. Evolution des cardiopathies congenitales non operees chez l'adulte. In: *Realites Cardiologiques*. 1997, nr 115, p. 13-20.
5. Ciubotaru A. Optimizarea tratamentului chirurgical al malformațiilor cardiace congenitale cu șuntare intracardiacă și prognozarea complicațiilor. Autoref. tezei dr. hab. în medicină. Chișinău, 2006, 39 p.
6. Feigenbaum H., Armstrong W.F., Ryan T. Feigenbaum's echocardiography. 6th edition. Lippincott, Williams and Wilkins, 2005. 511 p.
7. Hoffman J., Kaplan S. The incidence of congenital heart diseases. In: *J.Am.Coll.Cardiol*. 2002, nr 39, p. 1890-900.
8. Kachaner J. et al. *Cardiologie Pediatrique*. Paris, 1991. 1219 p.
9. Malîga O. Valoarea ecocardiografiei în diagnosticul malformațiilor cardiace congenitale. Teza de doctor în medicină. Chișinău, 2010, 145 p.
10. Malîga O. Malformațiile cardiace congenitale. Diagnosticul ecocardiografic diferențial. Recomandările metodice. Chișinău, 2013, 49 p.
11. Oh J.K., Seward J.B., Tajik A.I. *Echo Manual*, 5th Edition. Lippincott, Williams & Wilkins, 2006. 424 p.
12. Roudaut R. et al. Une detection plus fine et plus precoce des cardiopathies. În: *Cariologie pratique*. 2009, nr 872-873, p. 4-7.
13. Sidi D. Maladies cardiaques de l'enfant. Des bouleversements considerables. În: *La revue du praticien*. 2006, tome 56, nr 6, p. 597-598.
14. Socoteanu I. *Tratat de patologie chirurgicală cardiovasculară*. Editura medicală, București, 2007. 2210 p.
15. Tolsticova O., Ciubotaru A. Clasificarea contemporană a viciilor cardiace congenitale și răspândirea lor în Republica Moldova. In: *Materialele conferinței a IV-lea științifico-practică a cardiologilor*. Chișinău. 2001, p.78-83.
16. Van Albada M.E., Bergher R.M.F. Pulmonary artery hypertension in congenital cardiac disease - the need for refinement of the Evian-Venice classification. In: *Cardiol. Young*. 2008, nr 18, p. 10-17.
17. Van Praagh R. Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. In: *Circulation*. 1977, nr 56, p. 139-143.