

Bilaga 3

Ekokardiografiska kriterier för hsPDA, standardprojektioner och variabler

Förslag på *ekokardiografiska* kriterier för hemodynamiskt signifikant persisterande ductus arteriosus (hsPDA).

A-kriterium – ductuskarakteristika (grundförutsättning för att hemodynamisk betydelse *ska kunna* föreligga)

- PDA med övervägande vänster-höger shunt och diameter $\geq 1,5$ mm

B-kriterier – tecken på pulmonell övercirkulation/vänstersidig volymbelastning

- Slutdiastolisk flödes hastighet $> 0,3$ m/s i lungartärgrenar (RPA eller LPA)
- LVIDd z-score $> +2$ (med hänsyn till tidsförlopp) med/utan tillkomst/ökning av mitralisinsufficiens

C-kriterier – tecken på systemisk hypoperfusion

- Holodiastolisk flödesreversering (så kallat steal-fenomen) i DAo eller bukaorta
- Upphört eller reverserat diastoliskt flöde i truncus coeliacus, a. mesenterica superior och/eller a. cerebri media (det senare ses med ultraljud hjärna)

Ekokardiografisk hsPDA ska misstänkas om

A-kriteriet föreligger samtidigt med minst ett B- och ett C-kriterium

DAo, aorta descendens; RPA, höger lungartärgren; LPA, vänster lungartärgren; LVIDd, vänsterkammarens innerdiameter i slutdiastole

Följande fördjupande/valfria parametrar, som är tecken på pulmonell övercirkulation/vänstersidig volymbelastning, kan användas som komplement och bör tolkas tillsammans med övriga ekokardiografiska och kliniska fynd. Dessa parametrar är generellt mindre studerade hos prematura barn och/eller kan vara mer metodberoende:

- Vänsterkamaroutput (LVO) > 300 ml/kg/min
- Lungvens-D-våg: $0,3$ m/s = gråzon, $> 0,5$ m/s starkare stöd
- MV E/A > 1 hos prematurt barn
- Kort isovolumetrisk relaxationstid (IVRT) < 35 ms

Parametrarna vänster förmaksdiameter i relation till aortaroten (LA/Ao-kvot) $> 1,5$, vänsterkammarens slutdiastoliska diameter (LVIDd) $> +2$ samt tillkomst av mitralisinsufficiens är samtliga tecken på vänstersidig volymbelastning. De har dock begränsad användbarhet för att bedöma den *aktuella* hemodynamiska situationen i det *akuta* läget, eftersom de kan ta tid att utvecklas och kvarstå i veckor efter att ductus kontraherats eller slutits. Dessa mått bör därför tolkas med hänsyn till tidsförloppet, men är användbara vid seriell uppföljning och som stöd för att bedöma långvarig volymbelastning.

Apikal 4-kammarvy (A4Ch)

Den apikala 4-kammarbilden ger ett första intryck av hjärtrummens storleksförhållande till varandra samt ventrikelseptums position. AV-klaffarnas inflödesprofil (E- resp A-våg) och inbördes relation (E:A-kvot) påverkas av kamrarnas diastoliska funktion (relaxationsfas) med en lägre E-våg och E:A-kvot vid diastolisk dysfunktion. Hastigheten (Vmax) för E- respektive A-våg mäts med pulsad Doppler (PW). Klaffläckage i AV-klaffarna dokumenteras i form av storlek (mild, måttlig, grav) och hastighet/tryckgradient (Vmax/mmHg), mäts med PW/CW och följs över tid. En hög tryckgradient över en tricuspidalisinsufficiens (TI) indikerar ett högt högerkamartryck (vilket i sin tur kan påverkas av utflödesobstruktion, fyllnad, förekomst av tryckutjämnande shuntar och PVR). En hög gradient över TI pga kvarstående hög PVR är att förvänta initialt, men patologiskt i ett senare skede. Tillkomst av en mitralisinsufficiens kan indikera en progredierande vänsterkammardilatation till följd av en hsPDA. Högerkamarutflödet mäts med PW både före (RVOT) och efter pulmonalis klaffen (profil, hastighet, ev utflödesobstruktion?). PDA-flödet kan ofta detekteras med färgDoppler (CD) redan i denna bild om det når ned till pulmonalklaffen och går vä->hö. LV utflödeshastighet, före (LVOT= left ventricular outflow tract) och efter aortaklaffen, kan beräknas härifrån eller från Ap3Ch/5Ch vy, se nedan. Lungvensinflödet (via D-vågen) mäts enklast med PW och CW i den övre högra lungvenen.

Apikal 3-kammar/5-kammarvy (A3Ch/5Ch):

Med utgångspunkt i den Ap4ch vyn roteras proben motsols ca 90 grader, varpå LVOT och aortautflödet ses. Hos nyfödda ser man ofta fortfarande höger förmak och kammare, varför vyn då snarast kan betraktas som en 5-kammar vy, där LVOT utgör den 3:e eller 5:e kammaren respektive.

LVOT-VTI (Left Ventricular Outflow Tract Velocity Time Integral) och beräkning av LVO (Left Ventricular Output)

LVOTvti erhålls med pulsad doppler (PW) strax under aortaklaffplan med vinkelfel <20grader. Arean (CSA) = $\pi \times (\text{aortadiametern}/2)^2$. Slagvolymen (SV) = CSA x LVOTvti. Left ventricular output (LVO)= SV x hjärtfrekvensen (HF). Vid stora shuntflöden över PDA kommer vänster kammare behöva hantera en större slagvolym. Då aortaklaffarean kan anses vara konstant även under relativt långa tidsintervaller under nyföddhetsperioden, kan man välja att seriellt följa LVOTvti istället för att beräkna LVO. På detta sätt undviker man beräkningsfelet som utgår från mätning och kvadrering av aortaannulus.

- LVO >300ml/kg/min kan anses vara förhöjd (168, 169).

IVRT (Isovolumetrisk relaxationstid)

IVRT kan antingen mätas med PW som placeras i vänsterkammare mellan mitralis- och aortaklaffen några centimeter nedom klaffplanen, så att både in och utflöde fångas, alternativt används vävnads doppler (TDI) med PW placerad i mediala mitralisannulus (septalt). IVRT utgör tiden mellan aortaklaffens stängning och mitralisklaffens öppning. Vid nedsatt diastolisk funktion, vilket föreligger hos det prematura barnet på grund av omoget myokard, kommer det ta längre tid för kammaren att relaxera tillräckligt för att skapa tryckskillnaden som öppnar mitralisklaffen och blir således förlängd. Vid stor shunt över PDA kommer vänster förmakstryck att öka och därmed tidigarelägga mitralisklaffens öppnande och därmed förkorta IVRT.

IVRT <35 ms hos ett prematurfött barn är att betrakta som kort (170)

Parasternal långaxelvy (PLAX)

I PLAX kan man ofta se tecken på vänstersidig förmaksförstoring redan vid en första anblick. M-Mode rekommenderas inte längre i första hand för beräkning av LA/Ao-kvoten, utan bör mätas i 2D. LA mäts när det är som störst, dvs i slutsystole, strax före mitralklaffens öppningsfas. Ao-klaffen mäts i tidigsystole. Svårt att få båda strukturerna i samma linje för mätning. Vå förmaksdiameter (LA) mäts med M-mode och relateras till aortarotens diameter (Ao) för beräkning av LA:Ao-kvoten, vilken normalt oftast är <1,4. LV end-diastoliska innerdiameter (LVIDd) kan mätas i M-mode eller 2D PLAX, (men numera rekommenderas mätning i 2D i PSAX) och z-score beräknas. I PLAX fångas lättast en eventuell mitralisinsufficiens. Vid senare bedömning är vänsterkammarsförstoring (z-score > +2) och tillkomst av mitralisinsufficiens viktiga tecken på stor volymshunt. Observera dock att en LV förstoring kan kvarstå en tid även efter att shuntvolymerna minskat.

Parasternal kortaxelvy (PSAX = parasternal short axis)

Med utgångspunkt i PLAX roteras proben ca 90 grader medsols, med aortaklaffen i centrum och pulmonalisutflödet till vänster i bild. Ibland behöver proben även vinklas något anteriort för att båda pulmonalisgrenarna skall framträda. Titta efter eventuell turbulens i pulmonalis huvudstam, ductusinflöde och klaffläckage över pulmonalisklaffen. Notera eventuellt klaffläckage över tricuspidalisklaffen och mät hastigheten/tryckgradienten med CW. Notera eventuellt läckage över förmaksseptum och i aortaklaffen.

I höjd med papillarmusklerna kan vänster kammars diameter mätas med M-mode eller 2D i diastole respektive systole (LVIDd, LVIDs). Det kan vara lättare att få en rak vinkel i denna vy. Vyn är också viktig vid bedömning av tryckförhållandet mellan vänster och höger kammare genom bedömning av septumställningen och vänsterkammarens form.

- Som referensmaterial för LVIDd i PSAX rekommenderas Choudry, 2017 (37) eller Lopez, 2017 (36), tidigare användes oftast Pettersen, 2008 (35) .

PI (pulmonalisinsufficiens)

PW gate placeras strax inferiort om pulmonalisklaffen i RVOT, där insufficiensen framträder som tydligast. Utifrån pulmonalisinsufficiensen kan trycket i lungkretsloppet skattas. Det *slutdiastoliska* trycket i lungartären (dPAP=diastolic pulmonary arterial pressure) är ett mått på PVR i frånvaro av förhöjt tryck i vänster förmak och beräknas utifrån V_{max} i end-diastole $P_1^2 \times 4$ (+skattat RA tryck). Lungartärens *medeltryck* (mPAP) beräknas genom $P_1 v_{-max}^2 \times 4$ (+skattat RA tryck)

Slutdiastoliskt framåtlöde i lungartärgrenar

Lungartärgrenarnas Dopplerprofiler och hastigheter mäts med PW med gate placerad i hö respektive vä lungartärgren, väl nedom bifurkationen. Vid avsaknad av aorto-pulmonell shunt (tex PDA) föreligger endast ett pulsastilt systoliskt framåtlöde i lungartärgrenarna, där *systoliskt* V-max > 2 m/s är att betrakta som förhöjt och bör föranleda kardiologkonsultbedömning av eventuell stenosis. Ett *diastoliskt* framåtlöde betyder att en shunt föreligger och tilltagande diastolisk V-max är ett uttryck för ökade shuntvolymerna.

- *Slutdiastoliskt V-max > 0,3m/s är signifikant och > 0,5m/s är att betrakta som än mer betydande shunt i lungartärgrenar (171) .*

Kortaxel (SAX) hög vänstersidig parasternal ductusvy

Ductusdiametern mäts där den är som smalast, i den pulmonella änden, men är ett osäkert mått med hög interobserver variabilitet (172). Med färgDoppler och PW/CW kan ductus flödes hastighet, riktning och utbredning (storlek) bedömas. En låg tryckgradient vä-hö eller bidirektionellt flöde över PDA är att förvänta postpartalt pga hög PVR, men senare i förloppet kan en låg tryckgradient också bero på att förbindelsen är så stor att tryckutjämning föreligger mellan lung - och systemcirkulationen. Ductus diameter bedöms vara liten om $\leq 1,4$ mm vid prematuritet (173) .

Flödesprofilen är relaterad till ductusstorleken och tryckgradienten (174) och kan delas in i "closing type" (differens v-max:v-min <2m/s), "pulsatile" (differens v-max:v-min >2m/s), "growing" (right-left <30%), "right-left" (right-left >30%) (175). PDA diameter <1,5mm är ofta restriktiv och sällan associerad med andra markörer för stor shuntvolym (173)

Suprasternal (Aorta): Aodesc v-max, (CW, PW)

Med proben placerad i jugulum eller under höger/vänster clavicel, med notchen åt barnets vänster och svansen mot hakan (ofta kan det hjälpa med en hand mellan barnets skulderblad för att lyfta upp thorax något) visualiseras arcus och dess tre avgångar i sin helhet. En kontinuerlig doppler (CW) placeras över aorta descendens, där V-max skall vara väl under 2 m/s. Höga hastigheter skall inge misstanke om coarctation och barnkardiolog konsulteras. PW placeras med gaten nedom ductus.

Diastolisk flödesreversering i aorta descendens korrelerar väl med stor PDA-shuntvolym (168, 176, 177).

- *Barnkardiolog ska alltid konsulteras vid misstanke om coarctation!*

Subcostal vy (SC)

Med 2D och PW mäts storlek, flödesriktning och hastighet i en eventuell förmakskommunikation (ASD/PFO). Hypotesen att en förmaksshunt påverkar PDA-shuntens förkastades i en studie av 100 barn födda v 25-26 som ej fann signifikant skillnad vid ASD >2 mm jämfört med <2mm (66). Med PW bedöms dessutom hastigheter och ev flödesreversering i aorta descendens, arteria coeliaca, arteria mesenterica superior, se nedan.

Påverkan på målorgan

Hjärna:

Med proben placerad sagittalt över barnets fontanell visualiseras arteria cerebri anterior/arteria pericallosa med färgdoppler (CD). En pulsad doppler (PW) läggs med gaten placerad i kärlet. Mät resistensindex (RI) och notera diastoliskt flöde som normalt är framåt.

- *Diastolisk flödesreversering är patologisk och indikerar en signifikant PDA-shunt med steal-fenomen.*

Tarmar:

Med proben sagittalt över buken i central subcostal position, visualiseras bukaorta och dess två avgångar truncus coeliacus och arteria mesenterica superior med CD. Placera en pulsad doppler (PW) med gaten över respektive kärl, mät RI. Normalt föreligger diastoliskt framåtlöde i kärlen.

- *Diastolisk flödesreversering är patologisk och indikerar en signifikant PDA-shunt med steal-fenomen (34).*