



## ДЕТСКИЙ КАРДИОЛОГ, ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

**Ф.И.О.** Карасев Роман Сергеевич, возраст 5 л 6 мес, дата рождения 18.01.2017  
дата осмотра 04.08.2022 Вес 18,5 кг Рост 112 см BSA 0,76 м<sup>2</sup>

**Жалобы:** на частые инфекционные заболевания, задержку речевого развития

**Анамнез:** диагноз ВПС выставлен пренатально. Родоразрешение в г. Уфа. После рождения при обследовании в РКЦ выставлен диагноз двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, субаортального ДМЖП, умеренного стеноза ЛА. В возрасте 11 мес госпитализирован для радикальной коррекции

10.11.2017 – попытка РК ДОС от ПЖ, наложение модифицированного анастомоза по Блелоку-Тауссиг сосудистым протезом PTFE № 5 (в протоколе операции наличие/отсутствие тимуса не описано) (Д.В. Онегов, РКЦ, Уфа).

Послеоперационный период на фоне тяжелой сердечной недостаточности, полиорганной недостаточности, ОНМК в бассейне СМА слева.

07.12.2017 – создание двунаправленного каво-пульмонального анастомоза, пластика трикуспидального клапана (Д.В. Онегов, РКЦ, Уфа)

Обратились в Немецкий кардиологический центр Лейпцига для решения вопроса о возможности радикальной коррекции.

При обследовании выявлено, что хорды трикуспидального клапана пересекают потенциальный тоннель из ЛЖ в Ао.

В предоперационном периоде был эпизод, зафиксированный на ЭКГ АВ-узлового ритма с ретроградным проведением с ЧСС 136 в мин

10.05.2021 – операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита 16 (Мартин Костелка, Немецкий кардиологический центр, Лейпциг)

Послеоперационное течение тяжелое на фоне полиорганной недостаточности, длительного отделяемого по дренажам, продолженной ИВЛ.

11.05.2021 – эндоваскулярное закрытие ствола легочной артерии (Немецкий кардиологический центр, Лейпциг)

14.05.2021 – баллонная дилатация стеноза нижней полой вены (Немецкий кардиологический центр, Лейпциг)

15.05.2021 – оперативная установка 6 мм гортекс-фенестрации (Мартин Костелка, Немецкий кардиологический центр, Лейпциг)

Терапия: аспирин, макумар, силденафил, энап, спиронолактон

**Объективный статус:** Общее состояние – средней тяжести по ВПС.

Кожные покровы: акроцианоз. Фенотип синдрома Ди Джорджи

ЧСС 118 в мин. ЧД 26 в мин. А/Д 104/63 мм рт ст. Sat O<sub>2</sub> 88 %.

Дыхание проводится по всем легочным полям везикулярное

Тоны сердца ясные, ритмичные.

Шум систолический 2/6 эпицентр т. Боткина область проведения -

Печень + 0,5 см из-под края реберной дуги, плотновата

Периферические отеки нет Пульс на a.femoralis удовлетворительный

# ЭХОКАРДИОГРАФИЯ С ЦВЕТНЫМ ДОПЛЕРОВСКИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ

Philips Epiq CVx

**Сердце (расположение и формирование):** правильно

**Полые вены:** НПВ впадает в ПП, НПВ спадается менее, чем на 50 % на вдохе  
Анастомоз НПВ – кондуит 16 мм, визуализируется шовная полоса, скорость 0,2 – 0,5 м/сек, реагирует на фазы дыхания, ускорения кровотока нет

Кондуит 16 мм визуализируется на всем протяжении без признаков пристеночных наложений  
Данных за функцию фенестрации нет

ДКПА 15 мм, скорость кровотока 0,18 -0,35 /сек. Правая ветвь ЛА 15 мм, скорость 0,93 м/сек, левая ЛА 12 мм

**Легочные вены:** впадают в левое предсердие

**Межпредсердная перегородка:** ДМПП 12x14 мм с лево-правым сбросом

**Межжелудочковая перегородка:** ДМЖП 23 x13 мм субаортальный с распространением на приточную область с двунаправленным сбросом,

**АВ-клапаны:** недостаточность на трикуспидальном клапане 3 стп, V.contracta 5 мм, dP/dT 1010мм рт ст/сек, недостаточность 2 потоками – в передней створке ТК и комиссуре между передней и задней створками

Трикуспидальный клапан – крепление хордального аппарата к гребню МЖП, не лежит на пути потенциального тоннеля Ао-ЛЖ

**Магистральные сосуды:** отходят от ПЖ. Аорта сзади и слева от правого желудочка.

Аортальный клапан – минимальная аортальная недостаточность, восходящая и дуга аорты без патологии.

Коронарные артерии расположены в типичном месте, устья визуализируются, без признаков обструкции

Легочная артерия отходит спереди и справа от правого желудочка. Подлегочный конус длиной 12 мм, кольцо легочной артерии 16 мм, в области бифуркации – стол окклюзирован, прямого кровотока в стволе нет

**Размеры полостей сердца:** увеличены и левый и правый желудочки

**Сократимость:** снижена сократимость левого желудочка – в динамике прогрессирует снижение за счет гипокинеза задней стенки и парадоксального движения МЖП

**Дуга аорты:** без особенностей

**Аорта:** клапанное кольцо 22 мм, корень 25 мм, восходящая 21 мм, дуга 13 мм, нисходящая 10 мм

**Аортальный клапан:** трехстворчатый V 0,86 м/с. Степень регургитации 0-1

**Левый желудочек:** не увеличен Симпсон: КДО 72 мм КСР 41 мм. EF 42 %, Тейхольц КДР 40 мм, КСР 31 мм, ФВ 45 %, ФУ 22 %

**Митральный клапан:** створки тонкие, подвижные ФК 21 мм.  
Степень регургитации нет

**Трикуспидальный клапан:** створки тонкие, подвижные  
ФК 31 мм. Степень регургитации 3 стп TAPSE 10 мм (Z-score – 6,41)

**В брюшной аорте** кровоток магистрального типа  
Жидкости в плевральных полостях и перикарде нет

**ХМ-ЭКГ** – синусовый ритм со среднесуточной чсс 87 в мин, полная блокада правой ножки пучка Гиса, максимальная чсс 130 в мин, АВ-блокада 1 стп (удлинение PQ интервала до 0,24 сек при чсс 79 в мин), НРС нет

**Биохимия крови:** АЛТ 13,8 ед/л, АСТ 37,4 ед/л, общий белок 66 г/л

**ОАК:** гемоглобин 146 г/л, тромбоциты  $235 \times 10^9$ /л

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. ДМЖП субаортальный. ДМПП. Стеноз легочной артерии, комбинированный, выраженный.

### Операции:

- 10.11.2017 - попытка РК ДОС от ПЖ, наложение модифицированного анастомоза по Блелоку-Тауссиг сосудистым протезом PTFE № 5.
- 07.12.2017 - создание двунаправленного кава-пульмонального анастомоза, пластика трикуспидального клапана
- 10.05.2021 – операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита 16
- 11.05.2021 – эндоваскулярное закрытие ствола легочной артерии
- 14.05.2021 – баллонная дилатация стеноза нижней полой вены
- 15.05.2021 – оперативная установка 6 мм гортекс-фенестрации

Недостаточность трикуспидального клапана 3 стп

Снижение сократимости левого желудочка

Синдром Ди Джорджи (?)

### Рекомендовано:

1. Профилактика бак. эндокардита (см. памятку)
2. Ревацио (отмене и замене не подлежит) 20 мг x 3 р/д постоянно
3. Аспирин 50 мг x 1 р/д после еды постоянно
4. Маркумар по МНО 2-3
5. Эналаприл 5 мг x 2 р/д постоянно
6. Спиринолактон 25 мг x 1 р/д постоянно
7. Гипотиазид 25 мг x 1 р/д постоянно
8. Фуросемид 10 мг x 3 р/д постоянно
9. Генетическое обследование на синдром Ди Джорджи
10. Анализы, связанные с возможным нарушением кальциевого обмена: общий и ионизированный кальций, паратгормон, витамин Д с возможной дальнейшей коррекцией терапии
11. Обследование иммунного статуса: кровь на клеточный иммунитет, иммуноглобулины, TREC, KREC

Учитывая неоптимальную гемодинамику циркуляции Фонтена (наличие и прогрессирование трикуспидальной недостаточности), а также потенциальную возможность бивентрикулярной коррекции, подтвержденную специалистами Детского Госпиталя Бостона (эксперты в бивентрикулярной коррекции), целесообразно рассмотреть вопрос о конверсии циркуляции Фонтена в бивентрикулярную анатомию до развития симптомов декомпенсации (в течение ближайших месяцев).

Врач: Калиничева Ю.Б.

