

Кардиологический центр г. Лейпцига ГмБХ
Strümpellstr. 39 • 04289 Leipzig

Клиника детской кардиологии

Проф. др. мед. Инго Денерт

Тел.: 0341 / 865-1036
Факс: 0341 / 865-1143
kika.herzzentrum@
helios-gesundheit.de

Планирование обращения
Tel.: 0341 / 865-1036

Лейпциг, 25.06.2021

Отделения
A4 Тел.: 0341 / 865-2435
ISKI Тел.: 0341 / 865-1224/1225
ISKI Тел.: 0341 / 865-2431

Амбулатория детской кардиологии
Тел.: 0341 / 865-1034

ЕМАН-центр
для пациентов с врожденными
пороками сердца
Тел.: 0341 / 865-1035

Копия:

Роман Сергеевич Карасев, проспект Ленина 45/1-7, 452607 Октябрьский

Пациент **Карасев Роман Сергеевич**, дата рождения 18.01.2017
проживающий: проспект Ленина 45/1-7, 452607 Октябрьский
Номер истории болезни: 7809865310
Отделение/амбулатория: Отделение ISKI

Уважаемая коллега, уважаемый коллега,

мы сообщаем о выше названном пациенте, который с 20.04.2021 по 23.06.2021 находился на стационарном лечении в нашей клинике.

Основной диагноз:

Патологический правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов (аорты и легочной артерии) от морфологически правого желудочка [Double outlet right ventricle] (Q20.1);

Сопутствующие диагнозы:

- Double outlet right ventricle
- non-committed дефект межжелудочковой перегородки
- Дефект межпредсердной перегородки
- Стеноз легочной артерии
- Состояние после установки модифицированного шунта Blalock-Taussig справа (11/2017 в г. Уфе/Россия)
- Состояние после осложненного послеоперационного течения с развитием capillary-leak-синдрома (синдрома капиллярной утечки), необходимостью проведения перитонеального диализа и развитием ишемического инфаркта мозга в области кровоснабжения левой А. cerebri media (средней мозговой артерии)
- Состояние после установки двунаправленного анастомоза Гленна справа и закрытия mBT-шунта (12/2017, Уфа, Россия)
- Состояние после рецидивирующих судорожных приступов

Herzzentrum Leipzig GmbH
Strümpellstr. 39, 04289 Leipzig
Тел.: 0341 / 865-0, Fax: -1405
info.herzzentrum@helios-gesundheit.de
www.herzzentrum-leipzig.de

Geschäftsführung:
Dr. Roland Bantle
Diana Lohmann
Sitz der Gesellschaft: Leipzig
RG: AG Leipzig / HRB 5708

HypoVereinsbank Leipzig
IBAN DE71 8602 0086 0006 7193 84
BIC/SWIFT HYVEDEMM495
Ust-IdNr: DE161982414
Ust-Nr. 003/233/68102

- Состояние после оперативного удаления субдуральной гематомы, сдавливающей речевой центр 02/2018
- Гемипарез справа
- Состояние после тромбоза глубоких вен ног в области V. iliaca externa (наружной подвздошной вены) справа
- Закрытие V. femoralis communis (общей бедренной вены) и V. iliaca externa (наружной подвздошной вены) справа
- Подозрение на закрытие V. femoralis communis (общей бедренной вены) и V. iliaca externa (наружной подвздошной вены) слева

Актуально:

- Диагностическое катетерное исследование сердца перед операцией от 21.04.2021
- Санация зубов с удалением зубов 62, 74, 84, пломбирование зубов: 55, 53, 52, 51, 61, 64, 85, установка коронки на зубы 65, 54 в состоянии седирования
- Завершающий этап паллиативной операции при унивентрикулярном пороке сердца с установкой экстракардиального кондуита (GoreTex-протез, 16 мм) с сохранением бандажа на легочной артерии от 10.05.2021
- Инвазивное трансюгулярное (через яремную вену) закрытие ствола легочной артерии с помощью фильтра (зонтика) от 11.05.2021
- Трансюгулярная (через яремную вену) баллонная дилатация стеноза IVC (нижней полой вены) перед анастомозом к ТСПС-кондуиту от 14.05.2021
- Оперативная установка 6-миллиметровой GoreTex-фенестрации с помощью GoreTex-протеза между GT-протезом и правым предсердием от 15.05.2021 на фоне плохо функционирующего анастомоза Фонтена

Анамнез

Пациент был принят в стационар с целью проведения катетерного исследования сердца и паллиативного оперативного лечения при унивентрикулярном пороке сердца. Мальчик приехал из России, настоящее обращение является первичным обращением в нашу клинику. Сбор анамнеза проведен через переводчицу. Основным кардиологическим заболеванием является double outlet right ventricle (патологический правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов (аорты и легочной артерии) от морфологически правого желудочка), non-committed дефект межжелудочковой перегородки и стеноз легочной артерии. Порок сердца был известен до рождения ребенка. За исключением выраженного цианоза ранее развитие ребенка проходило без патологических изменений, в ноябре 2017 года состоялась запланированная установка mBT-шунта. В послеоперационном течении возникли выраженные осложнения, среди прочего развился capillary-leak-синдром (синдром капиллярной утечки), было необходимо проведение перитонеального диализа. В декабре 2017 года был установлен двунаправленный кавопульмональный анастомоз (анастомоз Гленна) и лигатура на mBT-шунт. Оба вмешательства были проведены в Уфе, в России. Представлен эпикриз, протокол операции не представлен. Во время стационарного пребывания развился ишемический инфаркт мозга в области кровоснабжения левой A. cerebri media (средней мозговой артерии) с развитием пареза правой половины тела, наиболее выражено в руке и ноге и нарушением речи. После данного случая на фоне неврологических дефицитов и нарушения речи Роман стал значительно отставать в развитии в сравнении со своими сверстниками. На фоне рецидивирующих судорожных приступов 27 февраля 2018 года было проведено оперативное удаление субдуральной гематомы, сдавливающей речевой центр. С того времени приступов больше не было, противосудорожная терапия однако была продолжена. В повседневной жизни переносимость нагрузок у Романа значительно снижена. Он быстро потеет и устает, при нагрузках мама отмечает появление цианоза. Эпизодов потери сознания не было.

Аллергии: на цитрусовые фрукты, шоколад, препарат роферон.

Семейный анамнез: острых и хронических заболеваний, в особенности кардиологических, неврологических и сосудистых заболеваний в семейном анамнезе нет.

Социальный анамнез: Ребенок живет с мамой, мама одна воспитывает ребенка, ребенок в течение длительного времени не посещал детский сад по причине затяжного бронхита. Отмечается задержка в развитии, оценка данных изменений в России не проводилась. Актуально у Романа признаков инфекции нет, последняя инфекция была в феврале 2021 года, хронический бронхит.

По причине наличия кариозных зубов запланировано проведение оперативной санации зубов в рамках актуального стационарного пребывания перед завершающим этапом операции при унивентрикулярном пороке сердца.

Клиническое обследование от 20.04.2021:

- Перцентили: вес 18.3 кг (64 перцентиль, 0.37z)¹; рост: 106 см (51 перцентиль, 0.02z)¹; BMI (индекс массы тела): 16.3 кг/м² (72 перцентиль, 0.58z)¹; вес/рост 18.3 (73 перцентиль, 0.60z)²;
- Артериальное давление: на правой руке 155/92 мм рт. ст., на левой руке: 129/71 мм рт. ст., на правой ноге: 89/60 мм рт. ст., на левой ноге: 152/86 мм рт. ст., пульс: 99/мин, температура: 36,6°C, насыщение кислородом: 87% без подачи кислорода

4-летний ребенок, общее состояние и состояние питания хорошие, центральный цианоз. Ребенок очень боязливый. Эупноэ, отеков и признаков застоя нет. Рубец после стернотомии без признаков воспаления. 4/6 систолический шум с точкой максимального выслушивания в 4-м межреберье слева парастернально, тоны сердца ритмичные. Вентиляция легких одинакова с обеих сторон. Живот при пальпации безболезненный, печень при пальпации на 2-3 см из-под реберной дуги. Пульс без патологических изменений. Состояние зубов неудовлетворительное (как минимум 2 кариозных зуба на верхней челюсти). Глоточное кольцо симметричное, барабанные перепонки с обеих сторон без признаков воспаления. Парезов высокой степени нет, нарушений движения глаз высокой степени нет, слегка неуверенная ходьба на носках.

Лабораторные показатели:

Копия результатов лабораторных методов исследования прилагается к выписке.

Coronavirus SARS-CoV-2 ПЦР E-ген от 16./20./22.04.2021 не обнаружен.

14.05.2021:

Анти-HAV (антитела к вирусу гепатита А) положительные / Анти-HAV-IgM отрицательные (признаков острой инфекции вирусом гепатита А нет, имеет место либо давно перенесенная инфекция, либо вакцинация).

HBs-антиген отрицательно / анти-HBs (антитела к HBs-антигену вируса гепатита В) >1000 мЕД/мл (референсные значения <10) / анти-HBc отрицательно.

Следует предполагать иммунную защиту на вирус гепатита В, признаков HBV-инфекции (вирусом гепатита В) нет.

Анти-HCV (антитела к вирусу гепатита С) отрицательно (в настоящее время антител к вирусу гепатита С не обнаружено). Свежую инфекцию вирусом гепатита С достоверно обнаружить серологически невозможно (диагностический временной интервал составляет 80 дней). При обоснованном подозрении на вирус гепатита С рекомендовано обнаружение HCV (вируса гепатита С) с помощью ПЦР-диагностики (рекомендовано взятие крови с ЭДТА).

ДНК цитомегаловируса не обнаружена.

15.05.2021: Индуцированная гепарином тромбоцитопения НРА отрицательно, HIT-IgG 0.06 Ед/мл (референсные значения <1)

19.05.2021: Индуцированная гепарином тромбоцитопения НРА отрицательно, HIT-IgG 0.07 Ед/мл (референсные значения <1)

Результаты инструментальных методов исследования:

Обследования перед операцией

ЭКГ в покое в отделении детской кардиологии от 16.04.2021:

Частота сердечных сокращений = 106/мин, PQ = 200 мсек, QRS = 140 мсек, QTcB = 458 мсек, QRS угол = -90°.

Регулярный синусовый ритм, пауз нет, экстрасистол нет, электрическая ось сердца смещена влево. Время предсердно-желудочкового проведения замедлено на фоне атриовентрикулярной блокады I степени, желудочковые комплексы расширены, замедление проведения по правой ножке пучка Гиса в V1 на фоне полной блокады правой ножки пучка Гиса, признаки гипертрофии обоих желудочков, вторичные нарушения реполяризации.

ЭКГ в покое в отделении детской кардиологии от 20.04.2021:

Частота сердечных сокращений = 136/мин, PQ = 180 мсек, QRS = 140 мсек, QTcB = 433 мсек. Электрическая ось сердца смещена вправо, синусовый ритм под вопросом (зубец P определяется только в отведении V5 в конце зубца T) дифференциальный диагноз: заместительный ритм из эктопического узла с частотой 136/мин, атриовентрикулярная блокада I степени, блокада правой ножки пучка, признаки гипертрофии правых отделов сердца с высоким зубцом R в V1 и M-образной конфигурацией комплекса QRS в V1, вторичные нарушения реполяризации, T-переход в V2/V3.

Результат эхокардиографии (в детском кардиологическом отделении) от 20.04.2021:

Проведение исследования затруднено, ребенок очень боязливый и защищается от исследователя.

Situs solitus (нормальное расположение внутренних органов). Левокардия. Атриовентрикулярная конкордантность. Плевральных выпотов/выпотов в перикарде нет. Подвижность диафрагмы одинакова с обеих сторон. Застоя в печеночных венах нет, нижняя полая вена хорошо развита, коллабирует при дыхании. Поперечная вена узкая, верхняя полая вена/анастомоз Гленна визуализируется с трудом по причине беспокойства мальчика. Правое предсердие расширено. Центральное сообщение между предсердиями без рестрикции. Трикуспидальный клапан диспластический, признаков стеноза нет, умеренная недостаточность на фоне двух токов крови. Функция дилатированного и гипертрофированного правого желудочка удовлетворительная, правый желудочек имеет сообщение с левым желудочком через большой нерестриктивный дефект межжелудочковой перегородки, распространяющийся от области Inlet (области входа) до Outlet (области выхода). Подозрение на дополнительный, расположенный апикально дефект межжелудочковой перегородки. Обе крупные артерии получают кровь из правого желудочка на фоне двойного отхождения магистральных сосудов. Признаков субаортального стеноза нет, стеноза аортального клапана/недостаточности аортального клапана нет. Луковица аорты дилатирована. Область Infundibulum (воронки) узкая, пульмональный клапан без признаков уплотнений, незначительная недостаточность пульмонального клапана, стеноза нет. Признаков негерметичности Banding (бандажа) легочной артерии нет. Центральные легочные сосуды визуализируются с трудом. LAA (ушко левого предсердия).

Допплерографическое ультразвуковое исследование: признаков стеноза перешейка аорты нет, пульсирующий кровоток в брюшной аорте, признаков диастолического тока крови нет.

Banding (бандаж): 4,5 м/с, PGmax 81/mean 45 мм рт. ст. TR 4,3 м/с (неполный сигнал), PGmax 75 мм рт. ст. РК 13, AV 23. Луковица 27.

Размеры: трикуспидальный клапан 23, митральный клапан 23, ARA 11,5 см², ALA 9,8 см². TAPSE 8 мм.

Эхокардиография от 27.04.2021:

Новых аспектов в целом нет. Правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов, d-транспозиция крупных артерий, большое расстояние между аортой и дефектом межжелудочковой перегородки (см. также loor 10 при проведении катетерного исследования от 21.04.2021), длинная Infundibulum (воронка) без признаков значимого стеноза, большой дефект после эктомии межпредсердной перегородки, стеноза атриовентрикулярных клапанов

нет, незначительная недостаточность трикуспидального и митрального клапанов. Стеноза легочной артерии нет, незначительная недостаточность. Дистальный стеноз в области ствола легочной артерии (скорее всего после установки бандажа). Стеноза аортального клапана/ недостаточности аортального клапана нет.

Результат чреспищеводной эхокардиографии от 03.05.2021:

Беспроблемное продвижение зонда, все витальные параметры стабильные.

Патологический правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов (аорты и легочной артерии), non-committed дефект межжелудочковой перегородки; дисплазия трикуспидального клапана с гиперэхогенными/склерозированными частями, в особенности в передней части и в области перегородки; аорта справа; дефект межжелудочковой перегородки находится выше трикуспидального клапана, сухожильные нити направлены в сторону корня аорты, что возможно имеет потенциал для SAS. Большой дефект межпредсердной перегородки II; длинная Infundibulum (воронка) к легочной артерии.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки в 2 проекциях от 20.04.2021:

1. Сердце с правой стороны расширено. Умеренные признаки усиленной центрально гиперперфузии.
2. Инфильтратов, выпотов или пневмоторакса нет.
3. Стерильный однопроволочный серкляж интактный. Клипсы в проекции средостения.

Катетерное исследование сердца от 21.04.2021:

Безуспешная пункция бедренной вены слева; при доплерографическом ультразвуковом исследовании подозрение на закупорку V. femoralis и V. iliaca externa слева. Слева признаков персистирующей верхней полых вен нет. V. анопута, верхняя полая вена справа и анастомоз Гленна в норме. Центральная легочная артерия справа хорошо развита, давление низкое, несмотря на остаточный ток крови через лигированную легочную артерию (с ретроградным окрашиванием ствола легочной артерии и – вследствие незначительной недостаточности – выходного тракта (слабое окрашивание). Распределение контраста в норме, легочные вены без патологических изменений, шунт слева/направо на уровне предсердий. V. iliaca communis с обеих сторон без патологических изменений, нижняя полая вена и дистальные печеночные вены в норме. Увеличенный, гипертрофированный правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов с грубыми трабекулами. Пока умеренная недостаточность трикуспидального клапана. d-транспозиция крупных артерий. После инъекции контрастного вещества в правый желудочек окрашиваются преимущественно легочные артерии и через анастомоз Гленна верхняя полая вена. Левый желудочек с гладкими стенками, сократимость его хорошая, единственным его выходным отверстием является дефект межжелудочковой перегородки. Аортальный клапан трехстворчатый, стеноза нет, незначительная недостаточность, частично вследствие катетера. Коронарные артерии отходят от расположенного напротив синуса. Дуга аорты расположена слева. Стеноза перешейка аорты нет. Небольшие аортоплевральные коллатерали из A. subclavia с обеих сторон.

Размеры (мм) – дефект межжелудочковой перегородки 12x15, V. анопута 6, SVC 14, RPA (правая легочная артерия) 15, fLPA 13, LPA (левая легочная артерия) 14, IVC 13x12, с HV 23x17, ПК (легочный клапан) 11, луковица 19, MPA минимально 5x7, АК (аортальный клапан) 25, луковица 26, STJ (синотубулярный переход) 22, ААО (восходящая аорта) 23, дуга трансверзально 14, перешеек 12, DAO (нисходящая аорта) 10, Nakata 465 мм²/м², McGoon 2,9. Давление (мм рт. ст.) – SVC = RPA = LPA 4, IVC = RA 2, TPG 2, RV 85/0-5, LV 97/0-6, ААО = DAO 85/50-66

Оксиметрия – рО₂ 64 мм рт. ст., SO₂ 91%

Послеоперационные исследования:

ЭКГ в покое в отделение детской кардиологии от 13.05.2021:

Частота сердечных сокращений = 140/мин, PQ = 140 мсек, QRS = 140 мсек, QTcB = 540 мсек, QRS угол = 130°.

Нормочастотный синусовый ритм, электрическая ось сердца отклонена вправо, время предсердно-желудочкового проведения в норме, комплекс QRS расширен на фоне полной блокады правой ножки пучка Гиса, вторичные нарушения реполяризации с удлинением интервала QTc, зубец Т положительный от отведения V1, экстрасистол нет, пауз нет, признаки гипертрофии правых отделов сердца (значительное смещение электрической оси сердца вправо, полная блокада правой ножки пучка Гиса, персистенция зубца S до V6).

ЭКГ в покое в отделении детской кардиологии от 06.06.2021:

Частота сердечных сокращений = 130/мин, PQ = 190 мсек, QRS = 140 мсек, QTcB = 442 мсек
Нормочастотный синусовый ритм, электрическая ось сердца отклонена вправо, время предсердно-желудочкового проведения погранично удлинено, комплекс QRS широкий, полная блокада правой ножки пучка Гиса с вторичными нарушениями реполяризации, зубец Т положительный от отведения V3, экстрасистол /пауз нет.

Результат эхокардиографии в отделении детской кардиологии от 13.05.2021:

(Исследование в положении на правом боку, от исследования на спине было решено отказаться, таким образом, дифференцированная оценка анастомоза Гленна, легочных артерий и правой почки).

слева плеврального выпота нет, выпота в перикарде нет. Функция обоих желудочков удовлетворительная, наполнение хорошее, признаков интравазального дефицита объема жидкости нет.

Брюшная полость: выраженная гепатомегалия, печеночные вены расширены, структура печени без патологических изменений. Truncus coeliacus и Arteria hepatica с пульсирующим кровотоком. Левая почка визуализируется нечетко, кровоток положительный, диастолический ток крови уменьшен. Желудок актуально атоничный. Правая почка не визуализируется. Выраженной спленомегалии нет. На фоне дренажа асцита признаков задержки жидкости нет.

Результат эхокардиографии в отделении детской кардиологии от 14.05.2021:

Плевральных выпотов /выпота в перикарде нет. Печеночные вены расширены, выраженное спонтанное контрастирование, кровоток в экстракардиальном кондуите в правильном направлении, однако морфологически отмечается выраженное сужение, при доплерографическом ультразвуковом исследовании признаков ускорения кровотока нет. Недостаточности атриовентрикулярных клапанов высокой степени нет, однако функция унивентрикулярного сердца субнормальная, аортальный клапан без патологических изменений, стеноза аортального клапана или недостаточности нет. ISThA (стеноза перешейка аорты) нет, патологического коллатерального кровотока нет. Пульсирующий кровоток в брюшной аорте, признаков диастолического тока крови нет.

Допплерографическое исследование почечных артерий: с обеих сторон пульсирующий кровоток в A. renalis, однако в правой почечной артерии пульсация слегка ослаблена. В правой почке признаков нарушения транспорта мочи нет, в левой почке определяется расширение почечной лоханки до 11 мм. Мочевой пузырь наполнен, гладкий, стенка без признаков утолщений.

Результат эхокардиографии в отделении детской кардиологии от 15.05.2021:

Интраабдоминально определяется свободная жидкость. Плевральных выпотов нет. Нижние поля легких слегка консолидированы. В дистальном отделе нижней полой вены и в экстракардиальном кондуите определяется лентообразный/сегментальный/не модулированный с дыханием проградный кровоток. Дистальный отдел анастомоза узкий, имеет форму песочных часов. Анастомоз в RPA (правой легочной артерии) не визуализируется. V. анопута слегка расширена, контрастирование спонтанное. Верхняя полая вена не визуализируется. Центральная легочная артерия визуализируется неполностью. Свободное

сообщение между предсердиями. Функция сердца удовлетворительная/хорошая. Монофазный проградный кровоток в печеночных венах. Отток в почечных венах с обеих сторон имеется. Кровоток в почечных артериях с обеих сторон пульсирующий.

Результаты измерений/размеры:

2D кондуит 13, анастомоз 8 мм.

Допплерографическое исследование: кондуит в дистальном отделе анастомоза Vmax 0,2/0,1 м/с.

Результат эхокардиографии в отделении детской кардиологии от 16.06.2021:

Плевральных выпотов / выпота в перикарде нет. Подвижность диафрагмы без патологических изменений, одинакова с обеих сторон. Медленный, коллабирующий при дыхании ток крови в экстракардиальном кондуите и в анастомозе Гленна. При визуализации фенестрация открыта, шунт справа-налево. Нерестриктивное сообщение через предсердия. Недостаточность аортального клапана высокой степени (множественные токи крови), функция единственного желудочка удовлетворительная (TAPSE 7 мм). Выходное отверстие свободное, аортального стеноза нет, незначительная недостаточность аортального клапана. Визуализируется остаточный ток крови через закрытую с помощью Occluder легочную артерию. Дуга аорты свободная, стеноза перешейка нет. Пульсирующий кровоток в брюшной аорте, признаков диастолического тока крови нет.

Допплерографическое исследование: TR 4,2 м/с, PG max 65 мм рт. ст. AV 1,2 м/с. Экстракардиальный кондуит V max 0,5 м/с, анастомоз Гленна V max 0,7 м/с, mean 0,4 м/с.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки в положении лежа anterior-posterior от 10.05.2021 15:55

1. Насколько можно судить в положении лежа, после операции признаков пневмоторакса нет.
2. Установлены торакальные дренажи с обеих сторон с проекцией верхушек, скорее всего, в дорсобазальных синусах. 3-й дренаж с проекцией верхушки ретростернально в верхнем средостении.
3. Эндотрахеальный тубус и центральный венозный катетер в правой яремной вене без патологических изменений. Силуэт сердца прилежит.
4. Силуэт сердца без изменений. Признаков застоя высокой степени нет. Объемных выпотов нет, распространенных инфильтратов нет.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки в положении лежа anterior-posterior от 11.05.2021 14:56

Occluder в проекции легочной артерии при визуализации без патологических изменений, зонтик (фильтр) расправлен.

В сравнении с предыдущим исследованием остальной материал без патологических изменений.

Конфигурация сердца без изменений, признаков перегрузки объемом в легких нет. Больших плевральных выпотов нет, признаков пневмоторакса нет, значимых нарушений вентиляции нет.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки в положении лежа anterior-posterior от 08.06.2021 08:30

1. Силуэт сердца расширен, изменений нет, актуально определяется незначительная пульмональная гиперперфузия.
2. Затемнения в проекции верхних полей легких с обеих сторон центрально, скорее всего, вследствие наслоения сосудов. Распространенных нарушений вентиляции или инфильтратов нет.
3. Признаков значимых плевральных выпотов нет.
4. Насколько можно судить в положении лежа, пневмоторакса нет.
5. В сравнении с предыдущим исследованием установленный ранее центральный венозный катетер в правой яремной вене удален. В остальном чужеродный материал без изменений.

Катетерное исследование сердца в отделении детской кардиологии от 11.05.2021:

После пункции правой яремной вены параллельно к установленному центральному венозному катетеру визуализация верхней полой вены, легочных артерий и установленного вчера экстракардиального протеза Goretex-Graft (TCPC), который при визуализации без патологических изменений. Выраженное вымывание контраста влево из открытой легочной артерии. Зондирование ее и системного желудочка с визуализацией суправальвулярного пульмонального стеноза и вальвулярной недостаточности пульмонального клапана.

Размеры (мм): легочная артерия-луковица 15, Banding (лигатура) 6, легочная артерия выше лигатуры 14. Давление (мм рт. ст.): LPA 19, SV 115/0-11, артерия 115/65-75.

Вмешательство: Закрытие легочной артерии суправальвулярно 6 миллиметровым мышечным окклюдером для дефектов межжелудочковой перегородки (Ref. 9-VSD-MUSC-006, Lot. 6452952). Документировано правильное положение окклюдера при свободной бифуркации и больше неопределяемом антеградном токе в легочной артерии. Размеры: диаметр фильтра (зонтика) минимум 5,5 мм.

Результат катетерного исследования сердца от 14.05.2021:

Разницы в давлении между IVC (нижней полой веной), кондуитом, SVC (верхней полой веной) и обеими легочными артериями нет, однако морфологически определяется значимое сужение между IVC (нижней полой веной) и кондуитом. Верхний анастомоз кондуит-RPA (правая легочная артерия) свободный. Из IVC (нижней полой вены) ток крови преимущественно в правое легкое, с обеих сторон в легочных артериях тромбов нет. Размеры (мм): IVC (нижняя полая вена) 22x22, талия 9x9, кондуит 16, анастомоз кондуит-RPA (правая легочная артерия) 17x12,5. Давление (мм рт. ст.): IVC (нижняя полая вена) = SVC (верхняя полая вена) = RPA (правая легочная артерия) = LPA (левая легочная артерия) 19, Art. 127/81-93.

Вмешательство: Баллонная дилатация стеноза 16x30 мм баллонным катетером VACS II, расправление талии при 2,5 at неполное и снова спадается. Повторная баллонная дилатация баллонным катетером Atlas 16x20, талия расправляется при 10 at полностью и спадается лишь незначительно. После обсуждения с оперирующим врачом от имплантации стента решено воздержаться. Размеры (мм): талия 12x12, кондуит 16. Давление (мм рт. ст.): IVC (нижняя полая вена) = SVC (верхняя полая вена) = кондуит 21, Art. 122/80-92.

Компьютерная томография головного мозга от 20.05.2021:

Техника:

Компьютерная томография головного мозга нативно (CTDI 22,16 vol*mGy, DLP 395 mGycm). Выполнены снимки в коронарной и сагиттальной проекции с мультипланарной реконструкцией для демонстрации снимков.

Результат исследования:

Межполушарная щель расположена посередине. При сравнении обеих сторон левый боковой желудочек слегка расширен, скорее всего, е васио (опорожненная полость) на фоне выраженного, по плотности большей частью соответствующего ликвору дефекта субстанции в области кровоснабжения левой средней мозговой артерии и слева во фронтально-теменной области. В этой области определяются единичные, небольшие кальцинаты. В остальной паренхиме головного мозга дифференциация коркового и мозгового вещества без патологических изменений. Базальные ганглии и таламус при визуализации без патологических изменений.

Насколько можно судить, мозжечок и ствол головного мозга при визуализации без патологических изменений.

Гипофиз не увеличен.

Признаков переломов костей свода черепа нет. Клетки решетчатого лабиринта заполнены секретом, небольшое накопление секрета в Sinus maxillaris (челюстной пазухе).

Заключение:

1. Известный старый постишемический дефект субстанции в области кровоснабжения левой средней мозговой артерии (по анамнезу состояние после ишемического инфаркта в 2017 году). Признаков других отграниченных инфарктов нет.

2. Интракраниальных кровоизлияний нет.
3. Сопутствующе определяются заполненные секретом околоносовые пазухи.

Кардиологическое течение:

У Романа имеется врожденная аномалия развития сердца тяжелой степени, патологический правый желудочек с двойным отхождением магистральных сосудов (аорты и легочной артерии) от морфологически правого желудочка, d-транспозиция крупных артерий, non-committed дефект межжелудочковой перегородки и комбинированный стеноз легочной артерии. Мальчику было сделано множество операций, перед операцией 21.04.2021 было проведено диагностическое катетерное исследование сердца, 03.05.2021 была выполнена чреспищеводная эхокардиография, 27.04.2021 проведена санация зубов в состоянии седирования, осложнений не было.

10.05.2021 проведена плановая операция, выполнено паллиативное лечение на фоне унивентрикулярного порока сердца с созданием тотального кавопульмонального анастомоза с установкой 16-миллиметрового Goretex-протеза (IVC-LPA).

После первичной экстубации на фоне плохого обмена газов была проведена быстрая реинтубация. Дренажи для дренирования асцита были установлены еще интраоперативно. В начале отмечалось очень высокая потеря жидкости. 11.05.2021 инвазивно было выполнено закрытие легочной артерии суправальвулярно с помощью окклюдера. По результатам ультразвукового исследования отмечалось сужение анастомоза между нижней полую вену и ТСПС-кондуитом, вследствие этого 14.05.2021 было проведено повторное катетерное исследование сердца с двукратной баллонной дилатацией. После этого на фоне повышенных показателей препульмонального давления мы начали ингаляционную терапию оксидом азота параллельно с подбором дозировки силденафила. На фоне данных мероприятий повышенное отделение секрета из дренажей не уменьшалось, отмечалось развитие признаков печеночной и почечной недостаточности (14-15.5), требующей проведения перитонеального диализа, 15.05.2021 на фоне плохо функционирующего анастомоза Фонтена была выполнена оперативная 6-миллиметровая Goretex-фенестрация с установкой Goretex-протеза между GT-имплантатом и правым предсердием.

16.05. и 19.05. проводились попытки экстубации, которые однако на фоне задержки CO₂ и исчерпания возможностей неинвазивной поддержки дыхания были безуспешными, вследствие этого потребовалась реинтубация. 23.05. удалось провести экстубацию при поддержке дыхания с помощью HFNC (высокопоточной назальной канюли). 03.06.2021 данная поддержка была завершена. Поддержание системы кровообращения с помощью катехоламинов (добутина) было необходимо до 31.05.2021.

По причине фенестрации у пациента имеется системный венозный шунт на уровне предсердий, наличие которого связано с высоким риском развития инсульта, вследствие этого потребовалось проведение влияющей на показатель РТТ (частичное тромбопластиновое время) гепаринизации. По показаниям были перелиты продукты крови (эритроцитарная масса, свежезамороженная плазма и тромбоцитарная масса), результаты диагностики в отношении НТТ (гепарин-индуцированной тромбоцитопении) от 15. и 19.05.2021 были отрицательные. Вследствие тромбоцитопении и рТТ-эффективной гепаринизации возникли орофарингеальные кровотечения, в том числе из мест экстракции зубов, проводилась тампонада транексамовой кислотой, после чего кровотечения прекратились.

Дренажи были удалены 28.05.2021, осложнений не было. В динамике отмечались плевральные выпоты (слева>справа), не имеющие клинической корреляции, а также асцит, на фоне интенсивной терапии асцита диуретиками отмечалось лишь незначительное улучшение.

По причине гипертензии на фоне унивентрикулярного порока сердца мы начали терапию каптоприлом, который в динамике был заменен на эналаприл.

Пероральное восстановление нормального режима питания было замедлено на фоне длительного времени интубации. До 31.05.2021 проводилось парентеральное питание. На фоне проблем с глотанием питание через зонд было необходимо проводить до 03.06.2021, до перевода пациента в обычное отделение. Восстановление нормального режима питания

проводилось при интенсивной поддержке и инструктаже логопеда. Пациент был переведен в обычное отделение 03.06.2021.

В обычном кардиологическом отделении двигательная активность Романа быстро восстанавливалась. Восстановление нормального режима питания проводилось медленно, 09.06.2021 желудочный зонд был удален. Подача кислорода была прекращена 10.06.2021. Антикоагулянтная терапия была изменена на маркумар. С семьей было проведено обучение по измерению показателя МНО и коррекции дозировки. Перед выпиской семья могла проводить измерение самостоятельно. Целевые значения показателя МНО составляют 2-3.

На 44-й день после операции в области рубца после стернотомии в верхнем полюсе послеоперационной раны появилось округлое расхождение краев послеоперационной раны диаметром около 7 мм, при этом были видны остатки шовного материала, из раны в большом количестве отделялся прозрачный секрет, покраснения вокруг раны не было, отека не было, при надавливании отхождения гноя не было. Была проведена специальная обработка раны, мы начали длительную терапию клиндамицином, которую следует продолжать до 28.06.2021. Мы выписываем Романа 23.06.2021 домой, общее состояние стабильное.

Заключительная оценка:

10.05.2021 была выполнена плановая операция, включающая завершающий этап паллиативной операции при унiventрикулярном пороке сердца с установкой кавопульмонального анастомоза GoreTex-протеза 16 мм (IVC-LPA). Послеоперационное течение было осложнено многочисленными безуспешными попытками экстубации, выраженной потерей жидкости по дренажам (в средостении, плеврально, а также асцитом) и почечной недостаточностью, требующей проведения перитонеального диализа (14.-15.5). 11.05.2021 при катетеризации сердца выполнено суправальвулярное закрытие легочной артерии с помощью окклюдера и 14.05.2021 проведена баллонная дилатация ТСПС-анастомоза в области нижней полой вены. 15.05.2021 на фоне плохо функционирующего анастомоза Фонтена оперативно была установлена 6-миллиметровая GoreTex-фенестрация с помощью GoreTex-протеза между GT-протезом и правым предсердием. 28.05.2021 дренажи были сняты, осложнений не было. В динамике развились резистентные к терапии плевральные выпоты и асцит, не имеющие клинической корреляции.

На фоне повышенных показателей препульмонального давления мы начали ингаляционную терапию оксидом азота параллельно с подбором дозировки силденафила. По причине гипертензии на фоне унiventрикулярного порока сердца мы начали терапию эналаприлом. По причине фенестрации у пациента имеется системный венозный шунт на уровне предсердий, наличие которого связано с высоким риском развития инсульта, вследствие этого необходимо проведение антикоагулянтной терапии.

Восстановление нормального режима питания с парентеральным питанием проводилось до 31.05.2021, питание через зонд было удлинено по времени и продолжено до 09.06.2021. Дополнительное введение кислорода было завершено 10.06.2021.

Показатели перед выпиской:

Локальное исследование: послеоперационная рана сухая, наложение фибрина, небольшое покраснение окружающих тканей, расхождения краев раны нет, вентиляция легких одинакова с обеих сторон.

Вес: 17,05 кг

tcSpO2 (насыщение кислородом): 91% без O2

Частота сердечных сокращений: 88/мин

Артериальное давление: 130/59 мм рт. ст.

Рекомендации:

- Рекомендовано проведение регулярных обследований в динамике у детского кардиолога и проведение повторной инвазивной диагностики приблизительно через год после полного восстановления циркуляции после операции Фонтена.
- На фоне выраженных неврологических дефицитов и длительного восстановления нормального режима питания рекомендовано проведение неврологической реабилитации.
- Переносимость физических нагрузок по причине унiventрикулярного (одножелудочкового) порока сердца и сложного послеоперационного течения ограничена в течение длительного времени. Роман может самостоятельно выбирать для себя объем нагрузок. Актуально имеет место сердечная недостаточность средней степени.
- При усиливающихся признаках сердечной недостаточности, респираторной (дыхательной) недостаточности, усиливающегося центрального цианоза (синюшности), появлении проблем при приеме пищи мы просим о проведении обследования у детского кардиолога.
- Рекомендован периодический контроль концентрации дигоксина в крови и соответствующая коррекция дозировки (целевая концентрация 0,6-0,8 нг/мл).
- Следует обращать внимание на профилактику эндокардита. Следить за состоянием зубов.
- С кардиологической стороны рекомендовано проведение всех профилактических прививок.

Медикаментозная терапия при выписке:

Препарат	Действующее вещество	утро	день	вечер	на ночь
Леноксин 0,8 мл	0,05 мг/мл (целевая концентрация 0,6-0,8 нг/мл)	1	0	1	0
ASS (ацетилсалициловая кислота - аспирин) 50 мг		0	0	1	0
Силденафил 20 мг		1	0	1	0
Клиндамицин 150 мг	до 28.06.2021 включительно	1	1	1	0
Эналаприл 5 мг		1	0	1	0
Спиронолактон 25 мг		1	0	0	0
Вальпроат 200 мг		1	0	1	0
Маркумар 3 мг (в зависимости от уровня МНО)	целевые значения МНО: 2-3				

*Мы просим Вашего понимания в отношении того, что при выборе лекарственных средств использовались преимущественно препараты из внутреннего списка нашей клиники. Мы проинформировали Вашего пациента, что домашний врач по своему усмотрению может назначить другой, как правило, такой же или подобно действующий медикамент.

С наилучшими коллегиальными пожеланиями,

Проф. др. мед. И. Денерт
Директор клиники

Др. мед. Й. Хамбш
Зав. отделением

(подпись)

Др. мед. И. Остерланд
Врач-специалист

Проф. др. М. Костелка
Зав. отделением

Настоящим я заверяю, что перевод документа, представленного мне в оригинале на немецком языке, выполнен правильно и в полном объеме.

Маргарита Фрисман, г. Лейпциг, 29.06.2021

M. Frisman -



Спаси
меня!