ГАУЗ «ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ ТАТАРСТАН»

420138, г. Казань, Оренбургский тракт, 140
многоканальный сервис-телефон: (843) 269-89-00, факс: (843) 267-89-56
сайт: www.drkbmzrt.ru

ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ РТ
ОТДЕЛЕНИЕ КАРДИОХИРУРГИИ

телефон отделения: (843) 237-30-10

Выписка из медицинской карты стационарного больного № 5549600

Ф.И.О. **Кудрявцев Кирилл Денисович**
дата рождения **29.09.2014**, возраст: 6 л. 11 мес. 11 дн. 4 к/д.,
домашний адрес Республика Татарстан, Город Казань, Улица Камышинская, Дом 20
находился на стационарном лечении в отделении Стационар. Кардиохирургическое отделение (корпус №2)
с 07.09.2021 по 11.09.2021

Поступил с жалобами:
На стойкое снижение сатурации до 82-84%.

По данным анамнеза:
Диагноз СГЛС выставлен внутриутробно. Оперирован 03.10.2014 в Барселоне (клиника Quiron-Dexeus) – операция Норвуда. 11.03.2015 – создание двунаправленного кавапульмонального анастомоза (операция Гленна) там же. В дальнейшем сформировалась аневризма восходящей аорты, которая сдавливала левую ветвь легочной артерии и левый главный бронх. 19.01.2017 – пластика аневризмы восходящей аорты, аортального клапана, трикуспидального клапана, левой ветви легочной артерии (проф. Хазекамп, LUMC, Нидерланды).
В январе 2019 года выявлен протяженный стеноз ЛЛА, по поводу чего было проведено ее стентирование (05.03.2019) в LUMC (Нидерланды). Поворная госпитализация в LUMC ноябре 2020 года для проведения операции Фонтена – выявлено сужение ЛЛА (баллонирована), повышение давления в легочных артериях до 15-18 мм рт ст, недостаточность трикуспидального клапана, в связи с чем пациент признан пациентом высокого риска для завершения гемодинамической коррекции, выписан для динамического наблюдения.
Госпитализирован в КХО ДРКБ в июне 2021:
Эхо-КС: ветви ЛА проходимы, без обструкции, с ламинарным кровотоком. НАоК - 1 степени. НТК - 2 степени.
Измерение ЦВД: 7-10 мм рт.ст. (в наркозе), 12 мм рт.ст. (при пробуждении).
МРТ сердца: ЕЖС морфологически правый – КДО 83мл (ФВ 55%). Зон гипо- и акинезии не выявлено. Кавапульмональный анастомоз – контрастирование равномерное. Неоаорта-аорта – анастомоз контрастирование равномерное.
Далее консультирован с профессором Хазекампом (LUMC): учитывая положительный эффект от консервативной терапии, пациент может быть кандидатом на выполнении операции Фонтена, с предварительным проведением ЗПС.
Данная госпитализация с целью проведения ЗПС.

Проведенные обследования:
Определение группы крови: 0(I) первая, Rh "+" положительный.
Фенотип: ccDEeK-.

Протокол эхокардиографического исследования от 07/09:
Масса: 16.5 кг. Рост: 115 см. BSA: 0.77 m2.
Сердце (расположение и формирование): левораспоженное, правосформированное,
Полые вены: ВПВ впадает в ЛА - ДКПА 12 мм, V 0,44-0,65 м/с,
НПВ: спадается более, чем на 50% на вдохе, устье НПВ 13,5 мм, впадает в ПП,
Лёгочные вены: впадают в левое предсердие,
Межпредсердная перегородка: ДМПП вторичный, 15 мм, сброс L>R,
Межжелудочковая перегородка: интактна,
АВ-клапаны: атрезия МК, створки ТК уплотнены (после пластики?),
Магистральные сосуды: аортальный клапан атрезирован. Анастомоз Ао-неоАо 8 мм, заполнение восходящей нативной аорты ретроградное,

Благотворительный фонд "Наши дети" https://nashideti.fund/

Размеры полостей сердца: увеличены правые отделы, объем ЛЖ 1,27 мл (в виде замкнутой камеры),
Дуга аорты: левая,
Аорта: Клапанное кольцо 22 мм, z-score +2,33, Корень 23 мм, z-score +1,84, Восходящая 15 мм, zscore -0,47, Дуга 9.5 мм, Нисходящая 9 мм,
Аортальный клапан: V 1.19 м/с, Степень регургитации 1 степени, РНТ 587 мс,
Правый желудочек: КДО 69 мл, КСО 18 мл, ФВ 74%,
Левый желудочек: TAPSE 18 мм, z-score -0,92,
Митральный клапан: атрезирован,
Трикуспидальный клапан: ФК 22 мм, створки утолщены, гиперэхогенные, регургитация на ТК 1-2 степени, dP/dt 866 мм рт.ст./с,
Лёгочная артерия: z-score визуализация затруднена, Левая ветвь диаметр 7.6 мм, z-score в просвете ЛВЛА стент,
В брюшной аорте: кровоток магистрального типа.
Заключение: ***Синдром гипоплазии левых отделов сердца.***
Состояние после:
03.10.2014 – операция Норвуда (Барселона, Испания);
11.03.2015 – создание ДКПА (Барселона, Испания);
19.01.2017 – пластика аневризмы восходящей аорты, аортального клапана, трикуспидального клапана, левой - ветви легочной артерии (Лейден, Нидерланды);
05.03.2019 – стентирования левой легочной артерии (Лейден, Нидерланды);
10.11.2020 – баллонирования стеноза стента в ЛВЛА, окклюзии правой внутригрудной артерии (Лейден, Нидерланды).
Недостаточность ТК 1-2 степени. Неоаортальная недостаточность 1 степени.
Дилатация неоаортального клапана и корня неоаорты.
Ф.И.О. врача Калиничева Ю. Б.

Зондирование полостей сердца от 08/09:
После предварительной обработки операционного поля под общей анестезией выполнена катетеризация правой яремной вены (пункция под Эхо контролем врач анестезиолог-реаниматолог Мальгина И.В.). Установлен интродьюсер 4Fr. Зондирование полостей сердца и магистральных сосудов с инвазивной тензиометрией и определением сатурации кислорода.
Ангиопульмонография в прямой проекции из ВПВ. Кавапульмональный анастомоз состоятелен, веновенозных коллатералей нет. АПГ из ветвей ЛА в прямой и боковой проекциях. Определяется левая ветвь ЛА стентирована, стент проходим, градиента давления нет. Селективная АПГ из ЛАЛ. Резко обеден сосудистый рисунок на уровне верхней доли левого легкого.
После предварительной обработки операционного поля под общей анестезией выполнена катетеризация правой бедренной вены. Установлен интродьюсер 4Fr. Катетер проведен из ПП в ЛП, из ПП в ПЖ, далее в неоаорту.
После предварительной обработки операционного поля под общей анестезией выполнена катетеризация левой бедренной артерии по Сельдингеру. В левой бедренной артерии установлен интродьюсер 4Fr. При аортографии определяются БАЛКи от нисходящей аорты в верхнюю долю левого легкого.
Контраст омнипак 155 мл. Интродьюсеры на бедре удалены. Интродьюсер на шее заменен по проводнику на двухпросветный инфузионный катетер, заведен на 6см. Гемостаз 25 минут. Давящая асептическая повязка. Осложнений во время операции не было.

	Давление, мм рт.ст.	**Сатурация O_2, %**
ЛАЛ	12/9-11	93
ЛАЛ (после контраста)	18/15-17	-
ЛАП	12/8-10	75,3
ЛАП (после контраста)	18/15-17	-
ВПВ (после контраста)	19/15-17	70,5
ПП (после контраста)	14/9-10	91,6
ЛП (после контраста)	15/9-12	99,7
ПЖ (после контраста)	85/2-39	96,8
НисхАо (после контраста)	79/43-58	96,6
Гемоглобин, г/л	148	

Заключение: ***ЕЖС. Состояние после операции Гленна. БАЛКи.***
Оперировал: Бикмуллин М.Ф.

Благотворительный фонд "Наши дети" https://nashideti.fund/

Проведенное лечение:
1. Sol. Glucosae 10% - 200,0 х однократно в/в капельно
2. Sol. Heparin 0,1 мл х 8 раз в сутки в/в струйно (10 МЕ/кг/сут)
3. Tab. Bisoprolol 2,5 мг х 1 раз в сутки per os
4. Tab. Enalapril 1,25 мг (10 мг - 1/8 таблетки) х 1 раз в сутки per os
5. Tab. Hydrochlorothiazide 25 мг х 1 раз в сутки per os (1,5 мг/кг/сут)
6. Tab. Sildenafil 20 мг х 3 раза в сутки per os
7. Tab. Warfarin - продолжить по схеме.

Состояние пациента при выписке:
Состояние средней степени тяжести, стабильное.
Язык влажный. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, умеренно цианотичны.
Дыхание везикулярное, проводится билатерально, хрипы не выслушиваются.
Тоны сердца ритмичные, ясные. Систолический шум 2/6 слева у грудины.
Пульс на бедренных артериях удовлетворительного наполнения, напряжения. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах.
Симптомы раздражения брюшины отрицательны.
Печень +1 см из-под края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется.
Стул самостоятельный. Мочеиспускание свободное. Диурез достаточный. Стул без патологических примесей.

Результаты проведенных исследований:
ОАК от 10.09.2021: RBC – 5,01*10^12/L; Hb – 152 g/L; Hct – 45,6%; MCV – 91,0 fL; MCH – 30,3 pg; MCHC – 333 g/L; PLT – 254*10^9/L; WBC – 5,36*10^9/L; Neut – 44,8%, Lymph – 31,5%, Mono – 8,2%, Eo – 13,8% (хроническая эозинофилия), Baso – 1,7%, IG – 0%.
БхАК от 10.09.2021: TP – 57,6 g/L; Gluc – 3,85 mmol/L; ALT/AST – 14/- U/L; BilT – 3,9 mcmol/L; ConBil – 1,3 mcmol/L; Urea – 3,1 mmol/L; Crea – 34 mcmol/L; CRP – 0,021 mg/dL.
Коагулограмма от 10.09.2021: Fib – 2,57 g/L; APTT – 30,4 sec; PTI - 94,9%; TT - 17,8 sec; INR - 1,03.
ЭКГ от 10.09.2021: Синусовый ритм с ЧСС 93 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Замедление внутрижелудочковой проводимости. ЭКГ-признаки гипертрофии правого желудочка.
Эхо-КС от 09.09.2021: Выпота в плевральных и перикардиальной полостях нет. Систолическая функция ПЖ удовлетворительная.

Суждение о больном:
Кудрявцев Кирилл Денисович, 29.09.2014 г.р., находился в КХО ДРКБ с 07.09.2021 по 11.09.2021.
Из анамнеза:
СГЛОС выявлен внутриутробно. Далее оперирован в Барселоне (Stage I и II).
Затем выполнено протезирование восходящей аорты с пластикой аортального и трикуспидального клапанов в LUMC. В 2019 году выявлен протяженный стеноз ЛВЛА, выполнено стентирование в LUMC.
В 2020 году поступил в LUMC для завершения гемодинамической коррекции, выявлен стеноз ЛВЛА, выполнена ТЛБАП. Инвазивная тензиометрия 15-18 мм рт. ст. Учитывая недостаточность трикуспидального клапана и высокие цифры давления в ЛА, пациент признан пациентом высокого риска для операции Фонтена на то время.
В Июне 2021 года госпитализирован в КХО ДРКБ МЗ РТ, проведено МРТ сердца, Эхо-КС, измерение ЦВД. В динамике отмечалось снижение давления в ЛА, уменьшение выраженности НТК. Консультирован с LUMC, рекомендовано повторное ЗПС.
Данные лабораторно-инструментальных исследований:
Эхо-КС: В динамике отмечается нарастание степени НТК, по данному поводу увеличена доза Гидрохлортиазида в 2 раза (до 1,5 мг/кг/сут).
ЗПС: срДЛА 10-11 мм рт.ст, ОЛС 1,68 ед. Вуда/м2. Кровоснабжение левой верхней доли из нативной ветви сильно обеднено, левая верхняя доля заполняется из БАЛКА от нисходящей аорты. Отрицательная динамика относительно исследования от Ноября 2020 года (LUMC) отсутствует.
Заключение:
Планируется повторная консультация с командой LUMC с решением вопроса о возможности оперативного вмешательства.

Рекомендации:
1. Наблюдение врача педиатра-участкового, врача детского кардиолога по месту жительства
2. Продолжить прием:
- Бисопролол (Нипертен) 2,5 мг х 1 раз в сутки внутрь
- Эналаприл 1,25 мг (10 мг - 1/8 таблетки) х 1 раз в сутки внутрь
- Гидрохлортиазид 25 мг х 1 раз в сутки внутрь (1,5 мг/кг/сут)

Благотворительный фонд "Наши дети" https://nashideti.fund/

- Силднафил (Ревацио) 20 мг х 3 раза в сутки внутрь
- Варфарин по схеме (под контролем МНО 2,5-3,5)

3. Физические нагрузки любой интенсивности противопоказаны
4. Профилактика инфекционного эндокардита пожизненно (см. памятку)

Ф.И.О. врача Кадыров К. А.

Подпись

Ф.И.О. заведующего отделением и.о. Лысенко Т.Р.

Подпись

Благотворительный фонд "Наши дети" https://nashideti.fund/