



Herzzentrum Leipzig GmbH
Strümpellstr. 39 • 04289 Leipzig

Universitätsklinik für Kinderkardio-
logie

An die weiterbehandelnden Ärzte

Prof. Dr. med. Ingo Dähnert

Tel.: 0341 / 865-1036
Fax: 0341 / 865-1143
kika.herzzentrum@
helios-gesundheit.de

Terminplanung
Tel.: 0341 / 865-1036

Nachrichtlich:

Ivan Vanyushkin, Mukanov street, h. 1/9 flat 100, 100000 Karaganda, Kasachs-
tan

Leipzig, den 14.12.2023

Patient **Vanyushkin, Ivan**, geb. 22.07.2020
wh. Zelinsky street h2 flat 15, 100000 Karaganda
Aufn.-Nr. 7810141303
Station/Ambulanz: Station B0

Stationen
A4 Tel.: 0341 / 865-2435
ISKI Tel.: 0341 / 865-1224/1225
ICKI Tel.: 0341 / 865-2431

wir berichten über den o.g. Patienten, der sich vom 08.12.2023 bis zum
14.12.2023 in unserer Behandlung befand.

Kinderkardiologische Ambulanz
Tel.: 0341 / 865-1034

EMAH-Zentrum
für Patienten mit angeb. Herzfehlern
Tel.: 0341 / 865-1035

Hauptdiagnose:

Kardiale Grunderkrankung - Rechter Doppelausstromventrikel, Transposi-
tion der großen Arterien

[-] (DORV-TGA-Typ), non-committed Ventrikelseptumdefekt, valvuläre
und subvalvuläre

[-] Pulmonalstenose (Q20.3);

Nebendiagnosen:

- S. inversus (Leber und untere Hohlvene links, Magen, Milz und Aorta
rechts, Dextrokardie)
- Rechtsaortenbogen
- Bilaterale obere Hohlvene, Mündung der rechten in den rechts liegen-
den linken Vorhof,
- Mündung der rechten in den links liegenden rechten Vorhof
- Z.n. Ballondilatation der Pulmonalklappe / -arterie am 21.01.2020
(Kasachstan)
- Z.n. Herzkatheteruntersuchung am 18.11.2020 (Kasachstan)
- Z.n. Atrioseptostomie und Anlage eines modifizierten mBTS-Shunts
links am 19.11.2020

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

Geschäftsführung:
Matthias Hirsekorn, Julian Zimmer
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. 231/110/10560

- (Kasachstan)
 - Z.n. Herzkatheteruntersuchung am 20.09.2021
 - Z.n. Anlage einer bilateralen, bidirektionalen Glenn- Anastomose, MPA-Verschluss, mBTTShunt-Resektion am 23.09.2021 (HZL)
 - Z.n. Atrioseptostomie und Anlage eines mBT-Shunts links am 19.11.2020 (Kasachstan)
 - Anamnestisch V.a. Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom
 - aktuell:
 - Herzkatheteruntersuchung am 11.12.2023
 - Verschluss der V. iliaca ext. rechts (Dg. 12/23)
- Nachweis von Escherichia coli (3MRGN) rektal

Aufnahmeuntersuchung vom 08.12.2023:

Die stationäre Aufnahme erfolgt zur Herzkatheteruntersuchung am 11.12.2023, sowie anschließend Befundbesprechung und ggf. TCPC- Komplettierung am 14.12.2023. Ivan ist ein uns bekannter Patient mit kardialer Grunderkrankung eines DORV vom TGA- Typ, non-committed VSD und valvulärer und subvalvulärer Pulmonalstenose. Weiterhin besteht ein Situs inversus, Rechtsaortenbogen, bilaterale obere Hohlvene (rechts Mündung in den rechts liegenden linken Vorhof und links mündend in den links liegenden rechten Vorhof). Zuletzt sahen wir Ivan im September 2021 zur operativen Anlage einer Glenn- Anastomose, MPA-Verschluss und mBT-Shunt-Resektion. Seither erfolgen kardiologische Kontrollen in Kasachstan ca. halbjährlich auf Eigeninitiative der Mutter. Hier seien die Befunde stabil gewesen, das SO_2 -Niveau bei 80-85%. Die Belastbarkeit sei im Alltag insgesamt gut, nur bei starker Belastung wie extremer Hitze oder toben im Schnee etc. sei Ivan angestrengt. Nachts und tagsüber vermehrtes Schwitzen, Ödeme intermittierend an den Augenlidern. Bei Aufregung falle eine zunehmende Zyanose auf. Sonstige kardiale Symptome wie Palpitationen, Synkopen, unklare Bewusstseinszustände oder Dyspnoe werden verneint.

EA: Nebenbefundlich gibt die Mama an, dass Ivan insgesamt sehr "hyperaktiv" sei und sich nur schlecht konzentrieren könne. Weiterhin besteht eine sprachliche Entwicklungsverzögerung - Ivan spreche gar nicht, würde nur Lautieren (A-I-O-U). Das Sprachverständnis sei teilweise aber auch nicht vollständig vorhanden. Grobmotorik laut Mutter unauffällig, die Feinmotorik sei schwer beurteilbar aufgrund der Konzentrationsschwäche. Es sei bereits umfangreiche Diagnostik erfolgt hinsichtlich der Entwicklungsverzögerung (EEG, Hörprüfung, bisher kein cMRT), aber ohne wegweisende Befunde. Eine Frühförderung, Logopädie oder Physiotherapie erfolgen nicht.

PG, GdB: keine, aber in Kasachstan wohl "anerkannten Behinderungsgrad von Geburt an".

Medikamente: ASS 33 mg 0-0-1, Captopril 3x 0,7mg. Vitamin D 2000 IE 1x tgl (prophylaktisch)
Impfungen erfolgen nach landestypischen Vorgaben und seien vollständig (Impfpass nicht vorliegend)

Allergien: keine, keine vermehrte Blutungsneigung

FA: 1 älterer Bruder 4,5 Jahre, gesund. Mutter: SD-Überfunktion, Vater gesund. Eltern sind verheiratet

KK: Dr. Grigoriev, Kasachstan (Karaganda)

KA: Golubinskaya, Marina, Kasachstan (Karaganda)

Körperlicher Befund vom 14.12.2023:

- Perzentile: Gewicht 11.9 kg (2P, -2.01z)¹; Größe 92 cm (4P, -1.81z)¹; BMI 14.1 kg/m² (11P, -1.22z)¹; Gewicht/Größe 11.9 (4P, -1.76z)²;
- 1) Kromeyer et al. 2001; 2) CDC 2000;

Blutdrücke: 79 / 58 mmHg • nicht möglich bei Abwehr • Puls: 104/min. • Temp.: 37 °C • Atemfrequenz: 24/min. • Sauerstoffsättigung: 70 % ohne O₂

3 4/12 Jahre alter Patient in stabilem AZ, hypotrophem EZ, wach, sehr aktiv, grobmotorisch gut entwickelt, spricht keine Wörter, versteht den Großteil während Anamnesegespräch mit der Mutter,

Haut blass-rosig, frontal kleine Prellmarke (nach Sturz am Vortag), Rekapillarisation prompt. Keine cervicale Lymphknotenschwellung. Trommelfelle links blande, rechts bei Cerumen nicht einsehbar. Rachen nicht gerötet, keine Beläge. Zahnstatus regelrecht. Herz rhythmisch, normofrequent, 3/6-Systolikum mit punctum maximum rechts parasternal. Pulse brachial und inguinal beidseits gut tastbar. Lunge seitengleich belüftet, pueriles Atemgeräusch, keine Rasselgeräusche. Abdomen im Thoraxniveau, Darmgeräusche rege. Keine palpable Resistenz, Leber nicht vergrößert palpabel, Milz nicht tastbar. Kein Flankenklopfeschmerz. Reizlose Sterniotomienarbe. Pupillen: mw,

isokor, LR bds. prompt, kein Hinweis für fokales neurologisches Defizit.

Labor:

Die Laborbefunde wurden im vorläufigen Arztbrief mitgegeben.

Rektalabstrich: Nachweis von 01. wenig **Escherichia coli (3MRGN)**

MRSA-Screening negativ

Apparative Befunde:**Befund Ruhe-EKG Kinderkardiologie vom 08.12.2023:**

Herzfrequenz = 142 / min PQ = 110 ms QRS = 80 ms QTcB = 411 ms

EKG schlecht beurteilbar bei extremer Unruhe und Abwehr des Patienten: Sinustachykardie, grenzwertig aber noch normal breite QRS-Komplexe, Linkstyp, P-Wellen-Morphologie nicht beurteilbar, verfrühter R/S Umschlag V1/2, Q-Zacken über Brustwand, Erregungsrückbildung ansonsten nicht beurteilbar, keine Runs/ keine ES

Befund Echo/Sono Kinderkardiologie vom 08.12.2023:

Bei extrem schreiendem Kind trotz vieler Beruhigungsversuche nur eingeschränkte Untersuchung möglich, bei geplanter Herzkatheter Untersuchung auf Sedierung für Echokardiografie verzichtet: Situs inversus, betonte Lebervenen münden gemeinsam mit schmaler untere Hohlvene in das Atrium, AV kanalartige AV Klappen, rechtsseitig mit mittelgradiger Insuffizienz, großer Nanocoll mit VSD, welche durch viel akzessorisches Trikuspidalklappengewebe Teil verschlossen ist, Ventrikel-funktion optisch leicht eingeschränkt, Ventrikel Auslass in die vorliegende Aorta ohne Obstruktion, keine relevanten Aorteninsuffizienz, die ligierte Pulmonalarterie zeigt am ehesten kein Restfluss, der Klient ist eingeschränkt beurteilbar, der Fluss ist atemabhängig, zeigt bei Schreien und konsekutiv starke Luft holen einem beschleunigten Fluss

Röntgen Thoraxübersicht p.a. (Kleinkind) vom 10.12.2023 16:45**Befund:**

Voraufnahme vom 28.9.2021 zum Vergleich vorliegend.

1. Bekannter Dextrokardie mit unveränderter Darstellung der Herzsilhouette. Geringe Zeichen einer pulmonalen Hyperperfusion.
2. Etwas fleckige Verdichtung in Projektion auf das linke Unterfeld, am ehesten der Lungenperfusion geschuldet. DD Belüftungsstörung. DD beginnendes pneumonisches Infiltrat bei entsprechender Klinik möglich. Kein Pneumothorax. Keine höhergradigen Ergüsse.
3. Unverändertes Clipmaterial im oberen Mediastinum sowie unverändertes Sternalcerclagen.

Herzkatheter vom 11.12.2023:

Bekannter Situs inversus mit Dextrokardie. Verschluss der V. iliaca ext. rechts. Über eine Kollaterale kann die (links liegende) untere Hohlvene erreicht werden. Regelrechte Glennanastomose bds. Etwas schmale Pulmonalarterien. Normaler Kontrastmitteldurchlauf. Regelrechte Lungenvenen. Nicht restriktive Vorhofkommunikation. Links liegende untere Hohlvene, die gemeinsam mit den Lebervenen in den links liegenden rechten Vorhof mündet. Der (links liegende) rechte Vorhof ist mit dem vorn rechts liegenden (nur flau angefärbten), vergrößerten, hypertrophierten, gut kontraktilen rechten Doppelausstromventrikel verbunden. Der kleinere, glattwandige, gut kontraktile (rechts hinten liegende) linke Ventrikel ist mit dem (rechts liegenden) linken Vorhof verbunden. Der non-committed Ventrikelseptum-defekt hat eine große Basis, ist aber überwiegend gedeckt (echokardiographisch von AV-Klappengewebe) und restriktiv, so dass der Druck im linken Ventrikel weit suprasystemisch ist. Geringe, z.T. katheterassoziierte Mitralinsuffizienz. Vorn links stehende Aorta. Aortenklappe trikuspid. Keine Stenose / Insuffizienz. (Koronarien n. selektiv dargestellt). Rechtsaortenbogen. Keine Isthmusstenose. Kleine Kollateralen bds..

Maße (mm) - ASD 7, SVC 9, RPA 9, zentral 5, LSVC 9, LPA 11, IVC 10x9, mit HV 20x11, AK 18, Bulbus 23, STJ 20, AAO 18, Isthmus 13x11, DAO 9

Nakata 288mm²/m², McGoon 2,2

Drucke (mmHg) - SVC = RPA = LPA 10, IVC = RA = LA = RPV 5, TPG 5, LV 165/0-14, RV = 100/0-9, AAO = DAO 100/64-82

Oxymetrie - RPV pO₂ 92mmHg, SO₂ 97%, Ao pO₂ 55mmHg, SO₂ 85%

Befund Echo/Sono Kinderkardiologie vom 11.12.2023:

Echo in Rest-Sedierung nach HKU.

Bekannte Anatomie. ZF bds. regelrecht, keine PLE, kein PKE. Fluss in der Ao abd. regelrecht pulsatil. Bilat. Glennanastomose mit atemvariablem Fluss. Schmale zentrale Pulmonalarterien. IVC mit atemvariablem Fluss in den im Seitenvergl. erweiterten RA. IAS mit nicht restriktivem Defekt (12mm). LV-Abfluss aus dem LA in den RA frei. Zusätzlich Fluss über die MV in den LV. Die beidseitige AV-Klappenanlage erscheint etwas dysplastisch mit trikuspidalseits Prolaps des septalen Segels (TI II) und mitralseits des posterioren Segels (MI I°). Großbasiger non-committed-VSD mit geringem Shunt durch septalseitig akzessorisches TV-Gewebe. Gute Funktion des hypertrophierten rechten Systemventrikels. DORV-TGA ohne PA-Restfluss. AoV anterior links. Keine AS/AI. Rechtsaortenbogen ohne Isthma.

Messungen:

TAPSE 13mm, ARA 7,1cm², ALA 4,1cm²; Glennanastomose rechts 8mm. RPA distal 7, zentral 5, Glenn links 8, LPA distal 9

Computertomographie des Thorax mit KM vom 13.12.2023 10:10

Gerät: Somatom Definition FORCE (2 x 192 Zeilen DSCT), KM: 15 ml Accupaque 350 mg/ml

Befund:

Kardiale Grunderkrankung:

- Rechter Doppelausstromventrikel, Transposition der großen Arterien (DORV-TGA-Typ), non-committed Ventrikelseptumdefekt, valvuläre und subvalvuläre Pulmonalstenose
- S. inversus (Leber und untere Hohlvene links, Magen, Milz und Aorta rechts, Dextrokardie)
- Rechtsaortenbogen
- Bilaterale obere Hohlvene, Mündung der rechten in den rechts liegenden linken Vorhof, Mündung der rechten in den links liegenden rechten Vorhof
- Z.n. Atrioseptostomie und Anlage eines modifizierten mBTS-Shunts links am 19.11.2020 (Kasachstan)
- Z.n. Operation mit Anlage einer bilateralen bidirektionellen Glenn-Anastomose, MPA-Verschluss, mBT-Shunt-Resektion am 09/2020

Keine entsprechende VU zum Vgl. vorliegend.

Dextrokardie. Bekannter Situs inversus totalis.

Mündung der VCS bds. auf die zentralen Pulmonalarterien. Truncus pulmonalis proximal vollständig blind verschlossen. Regelrechte Kontrastierung der Pulmonalarterien bds., soweit einsehbar. Kein Nachweis relevanter pulmonalarterieller Stenosen. RPA und LPA jeweils min. 6x6 mm. Glenn-Anastomosen auf die RPA und LPA jeweils gut kontrastiert. Jeweils 2 pulmonalvenöse Ostien bds. mit regelrechter Mündung der Pulmonalvenen in das anatomisch linke Atrium. Großer ASD von ca. 14 x 13 mm. Hypoplastischer anatomischer linker Ventrikel mit großem VSD von ca. 14 x 14 mm. Mündung der unteren Hohlvene in das anatomisch rechte Atrium. Ventral gelegener morphologisch rechter, funktionell Systemventrikel mit Abgang des Bulbus aortae. In diastolischer Akquisition trikuspid imponierende Aortenklappe, jedoch reduzierte Beurteilbarkeit. Bulbus aortae von maximal ca. 23 x 21 mm. STÜ bis 20mm. Aorta ascendens bis 19mm. Rechts-Aortenbogen. Aortenbogen und Aorta descendens von ca. 9 mm. Links gelegener Truncus brachiocephalicus. Regelrechte Kontrastierung der erfassten supraaortalen Gefäßabgänge.

Röntgendichtes Nahtmaterial im oberen Mediastinum. Keine suspekten mediastinalen Raumforderungen. Kein Perikarderguss. Erfasster Weichteilmantel ohne pathologische Auffälligkeiten. Erfasste Leber und Milz in Konfiguration unauffällig. Links gelegene Leber und rechts gelegene Milz bei bekanntem Situs inversus.

Regelrechte Belüftungssituation der Pulmo bds. Kein Nachweis einer relevanten pulmonalen Überflutung oder pulmonalvenöse Stauung. Geringe pleuroperikardiale Verschwiegelung im ventralen linken Oberlappen. Sternum regelrecht konsolidiert. Erfasstes Achsenskelett altersentsprechend. Rippen unauffällig. Sternalcerclagen intakt.

Beurteilung:

Bekannter DORV vom TGA-Typ:

1. Situs inversus mit Dextrokardie.
2. Regelrechte Darstellung der bidirektionalen Glenn-Anastomose auf die zentralen Pulmonalarterien. Truncus pulmonalis prox. vollständig blind verschlossen. Keine pulmonalarteriellen Stenosen.
3. Mündung der VCI in das anatomisch rechte Atrium sowie Mündung jeweils zweier Pulmonalvenen in das anatomisch linke Atrium. Großer ASD (14 x 13mm).
4. Hypoplastischer, dorsal gelegener morphologisch linker Ventrikel. Großer VSD (14 x 14mm). Kräftiger morphologisch rechter, ventral gelegener Systemventrikel mit ventralem Abgang der Aorta.
5. Bulbus aortae bis 23mm. Rechts-Aortenbogen mit regelrechten Abgängen der supraaortalen Gefäße (Truncus brachiocephalicus links).
6. Regelrechte Belüftungssituation der Pulmo. Geringe pleuroperikardiale Verschmelzung im ventralen linken Oberlappen.

Kinderkardiologischer Verlauf:

Die stationäre Aufnahme erfolgte zur diagnostischen Herzkatheteruntersuchung. Diese konnte komplikationslos durchgeführt werden, bei ausgeprägter Unruhe postinterventionell war eine passagere Sedierung mit Neurocil und Midazolam notwendig.

Die Herzkatheteruntersuchung zeigte gute Indizes bei niedrigen pulmonalen Druckverhältnissen. Allerdings zeigte sich in der zusätzlich in Analgosedierung durchgeführten CT des Herzens eine enge Lagebeziehung bei schmalen Pulmonalarterien. Daher schätzen wir das Risiko für eine TCPC zur Vervollständigung des Fontankreislaufs derzeit als zu hoch ein und möchten eine weitere Gewichtszunahme von mindestens 4 kg abwarten.

Wir entlassen Ivan am 14.12.2023 in stabilem AZ in Ihre geschätzte ambulante Weiterbetreuung.

Procedere:

- Regelmäßige kinderkardiologische Kontrollen sind erforderlich, Anpassung von ASS und Captopril an das steigende Körpergewicht.
- Wir empfehlen ggfs. Eine hochkalorische Ernährung zur Förderung der Gewichtszunahme.
- Alle empfohlenen Impfungen sind aus kardiologischer Sicht möglich.
- Die körperliche Belastung kann im Rahmen der individuellen Möglichkeiten erfolgen.
- Die Empfehlungen zur Endokarditis-Prophylaxe sollten beachtet werden. Auf einen guten Zahnstatus ist zu achten.
- Wir unterstützen ausdrücklich die Empfehlung der AG psychosoziale Belange und Rehabilitation von Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern, nach Herzoperation im Neugeborenen / Säuglingsalter im Alter von 2 und 5 Jahren systematische, ausführliche neuropsychologische Nachuntersuchungen durchführen zu lassen. (<http://www.kinderkardiologie.org/AGs/PSAG/PositionspapierHerzfehlerEntwicklungsnachsorge1010.pdf>).
- Der nächste geplante operative Schritt zur Vervollständigung der Kreislauftrennung ist die Anlage eines extrakardialen Konduit von der unteren Hohlvene zur rechten Pulmonalarterie (TCPC) bei Erreichen eines Körpergewichtes ab 16,0 kg nach vorheriger erneuter CT-Untersuchung. Diese Diagnostik können wir in unserer Klinik durchführen; wir bitten bei Interesse um erneute Kontaktaufnahme.

Medikation bei Entlassung: Siehe Plan

* Wir bitten um Verständnis, dass wir bei der Arzneimittelauswahl vorwiegend auf Präparate zurückgreifen, die in unserer Klinik gelistet sind. Dies kann auch die Umstellung von Kombipräparaten auf Einzelpräparate betreffen. Wir haben Ihren Patienten informiert, dass der Hausarzt nach seinem Ermessen ein anderes, in der Regel gleich oder ähnlich wirkendes Medikament verordnen wird.

Mit freundlichen Grüßen

[ACHTUNG!!! Diese Tabelle nicht in Text wandeln]

Prof. Dr. Ingo Dähnert
Klinikdirektor Kinderkardiologie

Florentine Gräfe
Oberärztin

Norman Wernecke
Assistenzarzt