

КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР
ЛЕЙПЦИГА

ТОО «Кардиологический центр Лейпцига»
Штрюмпельштр.39, 04289 Лейпциг

Для ознакомления:

Ванюшкин Иван, улица Муканова, д. 1/9, квартира 100,
100000 Караганда, Казахстан

Врачам, продолжающим лечение

К сведению:

Ивана Ванюшкина, ул. Муканова, дом 1/9, квартира 100,
100000 Караганда

Пациент **Иван Ванюшкин**, 22.07.2020 г.р.
проживающий по адресу: ул. Зелинского, дом **2**,
квартира 15, 100000 Караганда
№ записи: 7810141303
Отделение/ амбулатория: отделение **Б0**

Мы представляем отчет о вышеупомянутом пациенте, который
находился под нашим наблюдением с 8 декабря 2023 года по 14
декабря 2023 года.

Основной диагноз:

Основное кардиальное заболевание - правый желудочек с
двойным оттоком, транспозиция большой артерии
[-] (тип DORV-TGA /двойное отхождение магистральных сосудов
от правого желудочка/), некоммутированный дефект
межжелудочковой перегородки, вальвулярный и
субвальвулярный
[-] стеноз легочной артерии (Q20.3);

Вторичные диагнозы:

- S. inversus (печень и нижняя полая вена слева, желудок, селезенка и аорта справа, декстрокардия)
- Правая дуга аорты
- Двусторонняя верхняя полая вена, отверстие правого предсердия в левое предсердие справа
- Отверстие правого предсердия в левое предсердие
- Состояние после баллонной дилатации легочного клапана/ артерии 21/01/2020 (Казахстан)
- Состояние после катетеризации сердца 18/11/2020 (Казахстан)

/штрих-код/
док. страх. 20803265

Университетская клиника
детской кардиологии

проф., д-р мед. наук
Инго Дэнерт

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

Запись на прием
Тел.: 0341/865-1036

г. Лейпциг, 14/12/2023

Отделения
A4, тел: 0341/865-2435
ISKI, тел: 0341/865-1224/1225
ICKI, тел: 0341/865-2431

Амбулатория детской кардиологии
Тел: 0341/865-1034

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

- Состояние после атриосептостомии и установки модифицированного левого шунта mBTS 19/11/2020 (Казахстан)
- Состояние после катетеризации сердца 20.09.2021 года
- Состояние после установки двустороннего двунаправленного анастомоза Гленна, затвор типа МРА, резекция шунта mBTTs

ТОО «Кардиологический центр Лейпцига»
Штрюмпельстр. 39, 04289 Лейпциг
Тел.: 0341 / 865-0, Факс: -1405
info.herzzentrum@helios-gesundheit.de
www.herzzentrum-leipzig.de

Управляющие директора:
Маттиас Хирсекорн, Юлиан Циммер
Зарегистрированный офис компании:
Лейпциг, Регистрационный Суд
Лейпцига/ рег. номер HRB 5708

Гиповерайнсбанк Лейпцига
ИБАН: DE71 8602 0086 0006 7193 84
БИК / СВИФТ: HYVEDEMM495
Номер по учету НДС: DE161982414
РНН: 231/110/10560

- Резекция 23.09.2021 (Кардиоцентр Лейпцига)
- Состояние после атриосептостомии и установки левого mBT-шунта 19/11/2020 (Казахстан)
- В анамнезе: синдром дефицита внимания с гиперактивностью
- В настоящее время:
- Катетеризация сердца 11/12/2023
- Оклюзия правой наружной подвздошной вены (диагностика: 12/23)
- Выявление кишечной палочки (3MRGN /грам-отрицательная палочка, резистентная к трём классам антибиотиков/) ректально

Обследование на приеме от 08/12/2023 года:

Поступление в стационар с целью проведения катетеризации сердца 11/12/2023, также последующего обсуждения результатов и, при необходимости, выполнения ТСПС / полного кавопальмонального соединения/ 14/12/2023. Иван - известный нам пациент с основной кардиологической патологией в виде ДОС от ПЖ /двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка/ типа ТГА, не коммитированного VSD /дефекта межжелудочковой перегородки/ и вальвулярного и субвальвулярного стеноза легочной артерии. Кроме того, имели место Situs inversus /зеркальное расположение внутренних органов/, правая дуга аорты, двусторонняя верхняя полая вена (правая открывается в правое предсердие, а левая - в левое). Последний раз мы наблюдали Ивана в сентябре 2021 года для хирургического создания анастомоза Гленна, затвор типа МРА и резекции шунта mBT. С тех пор он проходил кардиологические обследования в Казахстане примерно раз в полгода по инициативе матери. Здесь показатели были стабильными, уровень SO₂ составлял 80-85%. В целом физическая выносливость Ивана в повседневной жизни хорошая, но он истощается только при экстремальных нагрузках, таких как сильная жара, катание по снегу и т. д. Повышенная потливость ночью и днем, периодические отеки на веках. Усиливающийся цианоз заметен при волнении. Другие кардиологические симптомы, такие как сердцебиение, обмороки, неясные состояния сознания или одышка, отрицаются.

Субъективный анализ: в качестве дополнительных результатов исследования мама утверждает, что Иван в целом очень „гиперактивен“ и испытывает трудности с

концентрацией внимания. Кроме того, отмечается задержка **речевого** развития - Иван вообще не говорит, только звуки (А-И-О-У). Понимание речи присутствует частично, но не полностью. По словам матери, грубая моторика развита слабо, мелкую моторику трудно оценить из-за отсутствия концентрации. По поводу задержки развития уже была проведена обширная диагностика (ЭЭГ, проверка слуха, кМРТ пока не проводилась), но без каких-либо убедительных результатов. Раннее вмешательство, логопедия или физиотерапия не проводились.

PG, GdB/*группа инвалидности*/: нет, но в Казахстане, вероятно, «признанная степень инвалидности с рождения». Медикаменты: ASS, 33 мг, 0-0-1, Сарторил, 3 x 0,7 мг. Витамин D, 2000 МЕ, 1 раз в день (профилактически). Прививки проводятся в соответствии с требованиями страны и являются полными (сертификат о прививках отсутствует).

Аллергии: нет, склонности к кровотечениям нет.

Семейный анамнез: 1 старший брат 4,5 года, здоров. Мать: гиперфункция щитовидной железы, отец здоров. Родители женаты.

Специалист по детским болезням: доктор Григорьев, Казахстан (Караганда)

Педиатр: Голубинская Марина, Казахстан (Караганда)

Результаты физического обследования от 14.12.2023 года:

- Процентили: вес 11,9 кг (2P, -2,01z)¹; рост 92 см (4P, -1,81z)¹; ИМТ 14,1 кг/м² (11P, -1,22z)¹; вес/рост 11,9 (4P, -1,76z)²;

¹) Кромайер и соавторы, 2001; ²) Центр по контролю за заболеваниями (США) 2000;

Артериальное давление: 79 / 58 мм рт. ст. - невозможно измерить при сопротивлении.

- Пульс: 104/мин. - Температура: 37 °С - Частота дыхания: 24/мин. - Насыщение кислородом: 70 % без O²

Пациенту **3 года 4 месяцев** в стабильном общем состоянии, гипотрофический алиментарный статус, бодрствует, очень активен, хорошо развита крупная моторика, не говорит ни слова, понимает большую часть анамнестического разговора с матерью.

Кожа бледно-розовая, небольшая лобная гематома (после падения накануне), рекапсуляризация оперативная. Припухлости шейных лимфатических узлов не наблюдается. Левые барабанные перепонки бледные, правые не просматриваются из-за ушной серы. Горло не покраснело, налета нет. Состояние зубов обычное. Сердце ритмичное, нормальной частоты, систолическое давление 3/6 с максимальной правой точкой максимальной выраженности в парастернальной области. Пульсы плечевые и паховые хорошо пальпируются с обеих сторон. Легкие вентилируются двусторонне, дыхательные шумы нерезкие, хрипов нет. Живот на уровне грудной клетки, кишечник активный. Сопротивление не пальпируется, печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Фланговая пальпация отсутствует. Рубец от стерниотомии без раздражения. Зрачки: mW /среднее значение/, равновеликие, LR /реакция на свет/ быстрая, с обеих сторон, без признаков очагового неврологического дефицита.

Данные лабораторных обследований:

Результаты лабораторных исследований были включены в предварительное медицинское заключение. Ректальный мазок: обнаружение 01 **незначительного количества** кишечной

палочки (3MRGN), скрининг MRSA /золотистого стафилококка, устойчивого к метициллину/ - отрицательный результат.

Заключения аппаратных обследований:

Результаты ЭКГ покоя в отделении педиатрической кардиологии от 08.12.2023 года:

Частота сердечных сокращений = 142/мин, PQ-интервал = 110 мс, QRS-интервал = 80 мс, QTcB = 411 мс. ЭКГ плохо поддается оценке в случае крайнего беспокойства и защиты пациента: синусовая тахикардия, пограничные, но все еще нормальные широкие комплексы QRS, левый тип, морфология волны P не поддается оценке, преждевременная огибающая R/S VI/2, волна Q над грудной стенкой, регресс возбуждения в остальном не поддается оценке, отсутствие пробежек и ES /конечной систолы/.

Заключение Эхо-/Сонографии в отделении детской кардиологии от 08.12.2023 года:

Возможно только ограниченное обследование сильно плачущего ребенка, несмотря на многочисленные попытки успокоить его, отказ от седации для эхокардиографии в связи с запланированной катетеризацией сердца: Situs inversus /зеркальное расположение внутренних органов/, подчеркнутое впадение **печеночных вен** в предсердие вместе с узкой нижней полой веной, каналы AV /атриовентрикулярного клапана/, похожие на AV-клапаны, правосторонние с умеренной недостаточностью, большой нано-кол с VSD /дефект межжелудочковой перегородки/, который частично закрыт большим количеством вспомогательной ткани трехстворчатого клапана, функция желудочков визуально слегка ограничена, выход желудочков в настоящую аорту без обструкции, соответствующей аортальной недостаточности не имеется, перевязанная легочная артерия, скорее всего, не показывает остаточного потока, поэтому пациент может быть оценен в ограниченной степени, поток зависит от дыхания, показывает ускоренный поток при плаче и последовательном вдыхании большого количества воздуха.

Обзорная рентгенограмма грудной клетки (младенца) от 10.12.2023 года в 16:45 часов

Заключение:

Для сравнения доступен предварительный снимок от 28.9.2021 года.

1. Известная декстрокардия с неизменным сердечным силуэтом. Незначительные признаки легочной гипоперфузии.
2. Компрессия с рядом пятен в проекции на левое нижнее поле, скорее всего, за счет легочной перфузии. DD /дифференциальный диагноз/: нарушение вентиляции легких. Дифференциальный диагноз: возможен зарождающийся пневмонический инфильтрат с соответствующими клиническими проявлениями. Пневмоторакса нет. Выпоты более высокой степени не отмечаются.
3. Клипсовый материал без изменений в верхнем средостении и стерильный церкарий без изменений.

Катетеризация сердца от 11/12/2023 года:

Известное зеркальное расположение внутренних органов с декстрокардией. Оклюзия правой наружной подвздошной вены. Нижняя полая вена (слева) может быть доступна через коллатеральную артерию. Обычный гленоидальный анастомоз с обеих сторон. Незначительно узкие легочные артерии. Нормальный поток контрастного вещества. Нормальные легочные вены. Неограниченная предсердная коммуникация. Левая нижняя полая вена, которая вместе с **печеночными венами** открывается в левое предсердие. Правое

предсердие (расположенное слева) соединено с увеличенным, гипертрофированным, хорошо суженным правым желудочком с двойным перетоком справа (слабого окраса). Уменьшенный, гладкостенный, хорошо сокращающийся левый желудочек (расположен сзади справа) соединен с левым предсердием (расположен справа). Несостоятельный дефект межжелудочковой перегородки имеет большое основание, но преимущественно закрыт (эхокардиографически - тканью AV-клапана) и является рестриктивным, поэтому давление в левом желудочке значительно выше нормы. Низкая, частично катетер-ассоциированная митральная регургитация. Левая передняя аорта. Аортальный клапан трехстворчатый. Стеноза/недостаточности не имеется. (Коронарные артерии показаны выборочно). Правая дуга аорты. Стеноза перешейка нет. Небольшие коллатерали с обеих сторон.

Размеры (мм) - ASD /дефект межпредсердной перегородки/ 7, SVC /верхняя полая вена/9, RPA /правая лёгочная артерия/ 9, центральный 5, LSVC /левая верхняя полая вена/9, LPA /левая лёгочная артерия/ 11, IVC /нижняя полая вена/10x9, с HV /полой веной/20x11, АК /аортальный клапан/ 18, луковица 23, STJ /синотубулярное соединение /20, ААО 18, перешеек 13x11, DAO /динамическое предсердное подавление/ 9.

Nakata 288 мм²/m², McGoon 2.2

Давление (мм рт. ст.) - SVC = RPA = LPA 10, IVC = RA = LA = RPV 5, TPG 5, LV 165/0-14, RV = 100/0-9, ААО = DAO 100/64-82

Оксиметрия - RPV /правая ветвь воротной вены/ рО₂ - 92 мм рт. ст., SO₂ 97%, Ao рО₂ 55 мм рт. ст., SO₂ 85%.

Заключение Эхо-/Сонографии в отделении детской кардиологии от 11/12/2023 года:

Эхография в остаточной седации после НКУ /обследование сердечным катетером/.

Известная анатомия. ZF /промежуточная частота/ с обеих сторон обычная, без PLE /плеврального выпота/, без PKE /замены клапана лёгочной артерии/. Поток в корне АО, равномерный, пульсирующий, билатеральный. Анастомоз Гленна с респираторным переменным потоком. Узкие центральные легочные артерии. IVC /нижняя полая вена/ с респираторным переменным потоком в RA /правом предсердии/ расширена в боковом сопоставлении. IAS /межпредсердная перегородка/ с нерестриктивным дефектом (12 мм). Отток по левому желудочку из LA /левое предсердие/ в RA /правое предсердие/ свободный. Дополнительный приток через МЖП в ЛЖ. Двустворчатый АВ-клапан выглядит несколько диспластичным с пролапсом септальной створки со стороны трехстворчатого клапана (ТІ ІІ) и задней створки со стороны митрального клапана (МІ І°). Не коммитированный VSD /дефект межжелудочковой перегородки/ с большим основанием и небольшим шунтом через ткань межжелудочковой перегородки. Хорошая функция гипертрофированного правого системного желудочка. DORV-TGA /двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, тип транспозиции/, без остаточного потока в ПА. AoV /аортальный клапан/, переднее левое. AS/AI отсутствует. Правая дуга аорты без перешейка.

Измерения:

TAPSE /амплитуда систолического движения кольца трикуспидального клапана/ 13 мм, ARA 7,1 см², ALA 4,1 см²; правый анастомоз Гленна 8 мм. RPA дистальный 7, центральный 5, Гленн левый 8, LPA /левая легочная артерия/ в дистальной области 9.

Компьютерная томография грудной клетки с контрастным веществом от 13/12/2023 года в 10:10 часов

Аппарат: Somatom Definition FORCE (2 x 192 линии DSCT), контрастное вещество: 15 мл Ассураке 350 мг/мл

Заключение:

Основное кардиологическое заболевание сердца:

- Правый желудочек с двойным оттоком, транспозиция большой артерии (тип DORV-TGA /двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, тип транспозиции/), некомпенсированный дефект межжелудочковой перегородки, клапанный и субвальвулярный стеноз легочной артерии
- S. inversus (печень и нижняя полая вена слева, желудок, селезенка и аорта справа, декстрокардия)
- Правая дуга аорты
- Двусторонняя верхняя полая вена, устье правого предсердия в левое предсердие справа, устье правого предсердия в правое предсердие слева
- Состояние после триосептостомии и установки модифицированного левого шунта mBTS 19/11/2020 (Казахстан)
- Состояние после операции с созданием двустороннего двунаправленного анастомоза Гленна, затвор типа МРА и резекции шунта mBT и резекции шунта mBT, 09/2020 года.

Нет соответствующих предыдущих обследований для сравнения.

Декстрокардия. Известный факт situs inversus totalis /полное зеркальное расположение внутренних органов/.

Отверстие VCS /верхняя полая вена/ с обеих сторон на центральных легочных артериях. Проксимально полностью слепо окклюзирован легочный ствол. Обычное контрастирование легочных артерий с обеих сторон, насколько это возможно. Нет признаков соответствующих стенозов легочных артерий. RPA /правая лёгочная артерия/ и LPA /левая лёгочная артерия/ минимум, 6x6 мм, каждая. Астомозы Глена на RPA /правая лёгочная артерия/ и LPA /левая лёгочная артерия/ хорошо контрастированы. 2 легочных венозных устья с каждой стороны с регулярным открытием легочных вен в анатомически левое предсердие. Выраженный ASD /дефект межпредсердной перегородки/ размером около 14 x 13 мм. Гипопластический анатомический левый желудочек с большим VSD /дефектом межжелудочковой перегородки/ примерно 14 x 14 мм. Устье нижней полой вены в анатомически правом предсердии. Вентрально расположенный морфологически правый, функционально системный желудочек с выходом из луковички аорты. Трикуспидальный аортальный клапан в диастолическом захвате, но снижена оценка. Луковичка аорты максимально около 23 x 21 мм. STÜ /синотубулярное соединение/ до 20 мм. Aorta ascendens /восходящий отдел аорты/ до 19 мм. Правая дуга аорты. Дуга аорты и нисходящая аорта около 9 мм. Левый брахиоцефальный ствол. Зафиксировано регулярное контрастирование супрааортальных сосудистых отверстий.

Рентгеноконтрастный шовный материал в верхнем средостении. Подозрительных пространств средостения нет. Перикардальный выпот отсутствует. Обозримые мягкие ткани мантии - без патологических отклонений.

Печень и селезенка в конфигурации, не отличающейся от нормы. Левая печень и правая селезенка с известным зеркальным расположением внутренних органов.

Нормальная вентиляция легочной артерии с обеих сторон. Отсутствие признаков соответствующего легочного наводнения или легочного венозного застоя. Незначительные плевроперикардальные сращения в вентральной части левой верхней доли. Грудина правильно консолидирована. Приобретенный осевой скелет соответствует возрасту. Ребра без каких-либо патологий. Остеосинтез грудины не поврежден.

Заключение:

Известный ДОС от ПЖ /двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка/ типа ТГА

1. Situs inversus /зеркальное расположение внутренних органов/ с декстрокардией.
2. Нормальная визуализация двунаправленного анастомоза Гленна на центральных легочных артериях. Проксимальный легочный ствол полностью плотно окклюзирован. Стенозов легочных артерий не наблюдается.
3. Впадение VCI /нижней полой вены/ в анатомически правое предсердие и открытие двух легочных вен в анатомически левое предсердие. Выраженный ASD /дефект межпредсердной перегородки/ (14 x 13 мм).
4. Гипопластический анатомический дорсально расположенный морфологический левый желудочек. Выраженный VSD /дефект межжелудочковой перегородки/ (14 x 14 мм). Сильный морфологический правый, вентрально расположенный системный желудочек с вентральным выходом аорты.
5. Луковица аорты до 23 мм. Правая дуга аорты с обычными выходами надаортальных сосудов (левый брахиоцефальный ствол).
6. Нормальная вентиляция легочной артерии. Незначительные плевроперикардальные сращения в венозной левой верхней доле.

Педиатрический кардиологический ход лечения:

Поступление в стационар для диагностической катетеризации сердца. Катетеризация прошла без осложнений, в случае выраженного постинтервенционного беспокойства потребовалась временная седация Неироцилом и Мидазоламом.

Катетеризация сердца показала хорошие показатели при низком легочном давлении. Однако дополнительная КТ сердца, выполненная под анальгоседацией, показала узкое позиционное расположение с узкими легочными артериями. Поэтому мы считаем, что в настоящее время риск ТСРС /полного кавопульмонального соединения/ для завершения кровообращения Фонтену слишком высок, и хотели бы дождаться дальнейшего увеличения веса, по крайней мере, на 4 кг.

Рекомендации врача-специалиста:

- Необходим регулярный педиатрический кардиологический контроль, корректировка приема ASS и Каптоприла в зависимости от увеличения массы тела.

- При необходимости рекомендуется высококалорийная диета, способствующая набору веса.
- Все рекомендованные прививки возможны с кардиологической точки зрения.
- Физические упражнения можно выполнять в пределах индивидуальных возможностей.
- Следует соблюдать рекомендации по профилактике эндокардита. Необходимо позаботиться о хорошем состоянии зубов.
- Мы однозначно поддерживаем рекомендацию Рабочей группы по психосоциальным вопросам и реабилитации детей, подростков и молодых взрослых с врожденными пороками сердца о необходимости проведения систематических, детальных нейропсихологических обследований после операций на сердце у новорожденных/детей в возрасте 2 и 5 лет. (<http://www.kinderkardiologie.org/AGs/PSAG/PositionspapierHerzfehlerEntwicklungsnaehsorgel010.pdf>).
- Следующим запланированным хирургическим этапом для завершения разделения кровообращения является установка экстракардиального кондуита из нижней поллой вены в правую легочную артерию (ТСПС), когда масса тела достигнет 16,0 кг или более после новой компьютерной томографии. Мы можем провести эту диагностическую процедуру в нашей клинике; пожалуйста, свяжитесь с нами снова, если вы заинтересованы.

Медикаменты на момент выписки: см. план

*Мы просим вас с пониманием отнестись к тому, что при выборе лекарств мы в основном используем препараты, которые перечислены в нашей клинике. При этом может потребоваться переход с комбинированных препаратов на отдельные. Мы проинформировали вашего пациента, что врач общей практики по своему усмотрению назначит другое лекарство, как правило, с тем же или схожим действием.

С наилучшими пожеланиями

[ВНИМАНИЕ!!! Эту таблицу не следует преобразовывать в текст]

проф. д-р Инго Дэнерт
директор клиники
по детской кардиологии

Флорентин Грэффе
г-жа главврач

Норман Вернэкке
врач-ассистент