

Федеральное государственное бюджетное учреждение "Федеральный центр высоких медицинских технологий" Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(г.Калининград)

**Выписной эпикриз**

ИБ № 7775-21

**АНТОНОВА ОЛЕСЯ АЛЕКСАНДРОВНА, 21.04.2017 г.р.**, находился в КХО №3 ФГБУ "ФЦВМТ" (г. Калининград) с 22.09.2021г. по 25.09.2021г.

**Диагноз:** Q23.4

**Основной:** Синдром левосторонней гипоплазии сердца . Гибридное вмешательство - стентирование ОАП, раздельное суживание ветвей легочной артерии (25.04.17 г.Москва). Баллонная атриосептостомия (21.07.2017) . Операция Norwood (14.12.2017 г.Москва). Ангиопластика ВПВ (20.12.2017г г. Москва), баллонная дилатация ЛВЛА, анастомоза и сужения перешейка аорты (21.06.18 г г. Москва); гибридное стентирование ЛВЛА во время ИК и ДКПА (09.10.18 г. Москва); стентирование левого главного бронха (20.12.18 г.Москва); попытка реканализации хронического тромбоза ЛВЛА (20.06.19 г. Калининград). Баллонная ангиопластика рекоарктации аорты (20.09.2019 г.Калининград). Реканализация левой легочной артерии (17.09.2021г.Калининград). СН 2 А стадии. Хроническая артериальная гипоксемия

**Из анамнеза:** Ребенок от 2-й беременности (1-й выкидыш), 1-х самопроизвольных родов с вакуум-экстракцией плода. Вес при рождении 3400гр, длина 52 см, ОША 8/8 б. Не привита. Растет и развивается по возрасту. Часто болеет простудными заболеваниями. Аллергоанамнез: на комбинацию цефтриаксон + амикацин отмечался анафилактический шок (2018г) ВПС заподозрен пренатально, после рождения верифицирован, у ребенка синдром гипоплазии левых отделов сердца. Прошла несколько этапов гемодинамической коррекции: 25.04.17 в НЦ ССХ им.А.Н Бакулева (г.Москва) гибридное вмешательство - стентирование ОАП, раздельное суживание ветвей легочной артерии. Баллонная атриосептостомия 21.07.2017 там же. 14.12.2017 (г.Москва) операция Norwood. Проведено несколько эндоваскулярных процедур: ангиопластика ВПВ (20.12.2017г г. Москва), баллонная дилатация ЛВЛА 21.06.2018 (г.Москва), анастомоза и сужения перешейка аорты (21.06.18 г); гибридное стентирование ЛВЛА во время ИК и ДКПА (09.10.18 г. Москва); в связи с развитием компрессионного стеноза проведено стентирование левого главного бронха (20.12.18 г.Москва); попытка реканализации хронического тромбоза ЛВЛА (20.06.19 г. Калининград) Баллонная ангиопластика рекоарктации аорты проведена 20.09.2019 (г.Калининград). Учитывая уже пройденные этапы гемодинамической коррекции, проведение заключительного этапа - операции Фонтена в настоящее время не представляется возможным из за наличия окклюзионного тромбоза стента ЛВЛА, принято решение о проведении тромбэкстракции – восстановлении проходимости стентированной левой ветви ЛА через стернотомию. 17.09.2020г выполнена реканализация левой легочной артерии. Нахождение в отделении реанимации: 17.09. - 18.09.2020. Экстубация 17.09.2020 в 15:10. Течение послеоперационного периода с явлениями сердечной и дыхательной недостаточности, артериальной гипоксемии. Выписана в стабильном состоянии с рекомендацией приема капотена, плавикса и силденафила

Госпитализация повторная, с целью определения дальнейшей тактики.

**24.09.2021 Вентрикулография сердца**

Пункция и катетеризация v. femoralis dex (интродьюсер 6F) & v. jugularis sin (5F) & a. femoralis sin (4F) под ЭТА + Sol. Lidocaini 2% - 2,0 ml. Катетеризация камер сердца, вентрикулография и селективная ангиография ветвей ЛА: окклюзия v. femoralis dex, при контрастировании через правосторонний ДКПА контрастируется крупная венозная коллатераль со сбросом контрастного вещества в единственное предсердие, окклюзия стента в левой ветви ЛА, сосудистое русло левой легочной артерии через ДКПА не контрастируется, правая ветвь ЛА хорошо развита, при введении контраста в полость единственного желудочка слабо контрастируется сосудистое русло ЛВЛА. МАНОМЕТРИЯ: Единственный желудочек = 71/11 мм рт ст КДД = 10-11 мм рт ст Восходящая Ао = 66/47/56 мм рт ст Грудной отдел нисходящей Ао = 64/46/55 мм рт ст Правая ветвь РА (дистально) = 18/15/17 мм рт ст Правая ветвь РА (проксимально) = 19/17/17 мм рт ст Исследование завершено, осложнений не было, интродьюсер удален, мануальный гемостаз, давящая повязка на место пункции, перевод в ДКХО

**Заключение:**

## Группа крови + фенотип

Дата	Группа крови Первичное определение	Резус-фактор Первичное определение	Группа крови Лаборатория	Резус-фактор Лаборатория	Келл	Фенотип	Антитела
23.09.2021	B (III)	RH+	B (III)	RH+	K-	Cc Ee	Negative

## Общий анализ крови

Дата	Лейкоциты	Эритроциты	Гемоглобин	Гематокрит (HCT)	Количество тромбоцитов (PLT)	Коэффициент вариации ширины распределения эритроцитов по объёму (RDW)	Нейтрофилы (NEUT), %, гем.анализатор	Лимфоциты (LY), %, гем.анализатор
23.09.2021	4.19	6.36	184	51.00	264	13.30	46.30	36.10
Дата	Моноциты (MO), %, гем.анализатор	Эозинофилы (EOS), %, гем.анализатор	Базофилы (BASO), %, гем.анализатор	Неокрашенные клетки (% LUC), гем.анализатор	Скорость оседания эритроцитов	ЛФ Эозинофилы (EOS), %	ЛФ Базофилы (BASO), %	Нейтрофилы сегментоядерные (NEUT), %
23.09.2021	7.30	3.00	0.90	6.50	1	3	0	51
Дата	Нейтрофилы палочкоядерные (NEUT), %	Миелоциты, %	ЛФ Лимфоциты (LY), %	ЛФ Моноциты (MO), %	Нормобласты %	Бласты %		
23.09.2021	0	0	39	7	0	0		

## Биохимический анализ крови

Дата	Общий белок (TP)	Глюкоза (GLU)	Мочевина (BUN)	Креатинин (CRE2)	АЛТ (ALT)	АСТ (AST)	Билирубин общий (TBI)	С-реактивный белок (CRP)
23.09.2021	69.8	4.3	3.6	44.2	31	44	19.9	0.5

## Коагулограмма

Дата	АЧТВ	Фибриноген по Клаусу	Протромбиновое время (ПВ)	Активность протромбина по Квику	МНО (INR)
23.09.2021	35.2	2.43	12.9	81	1.07

## Общий анализ мочи

Дата	Цвет (Uris can)	Прозрачность (CLA)	pH (SG)	Удельный вес (SG)	Белок (PRO)	Глюкоза (GLU)	Кетоновые тела (KET)	Билирубин (BIL)
23.09.2021	LT.Yellow	Clear	6.00	1020	0,1	neg	neg	neg
Дата	Уробилиноген (URO)	Лейкоциты (LEU) PM	Эритроциты (BLD) PM	Цилиндры	Дрожжевые грибки	Эпителий	Слизь	Соли
23.09.2021	norm	2-3	0	-	0	+	0	0
Дата	Бактерии							
23.09.2021	0							

По результатам обследования у ребенка окклюзирована левая ветвь легочной артерии, повышено давление в системе легочной артерии, снижена функция системного делудочка, что не позволяет выполнить заключительный этап гемодинамической коррекции. В случае стойкой десатурации возможно создание системно-легочного анастомоза. В настоящее время девочка выписывается домой в стабильном состоянии.

## ПРОТОКОЛ ЭХОКАРДИОГРАФИИ(ДЕТСКИЙ) 22.09.2021:

Исследование выполнено на аппарате «Vivid 7 dimension».  
--АОРТА--

Размеры: Синусы: 26(мм.); Восходящий отдел: 21(мм.); Дуга: 21(мм.); Перешеек: 9(мм.); Нисходящий отдел:

16(мм.); Брюшной отдел: 12(мм.);

Магистральный кровоток в брюшном отделе. измененный

Нисходящий отдел: Pг: 23(mmHg); Mг: 12(mmHg); .

Деформация, сужение в области перешейка аорты.

--АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН--

3 тонкие, подвижные, створки. ФК: 24 мм

Кровоток: Pг: 3(mmHg); Mг: 1(mmHg);

Недостаточность: 0-1 степени

--МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН--

Створки

Кровоток:

МК - атрезия.

--ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН--

Створки

АВ-клапан, Створки незначительно уплотнены. ФК 26 мм.

Кровоток: Pг: 1,5(mmHg); Mг: 0,7(mmHg);

Недостаточность: 1 степени.

несколько потоков

--ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ--

Размеры: 31x46 мм, увеличен продольный размер. Не увеличено.

--ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК--

Правый желудочек единственный. 43 мм - базальный размер, в средней трети 51 мм. Толщина передней стенки 9-10 мм, задняя стенка 8 мм. Кинетика задней стенки умеренно снижена, передней стенки - сохранена. ФВ 48-50%

--ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ--

Ветви локалии не доступны.

Стент в проекции ОАП, внутренний диаметр 7 мм.

--НПВ--

Диаметр: 10(мм.) Реакция на вдох больше 50%.

Антеградный кровоток.

Печеночные вены по 6 мм.

--ВПВ--

Кровоток по ВПВ и анастомозу Гленна однонаправленный, венозного характера, незначительно реагирует на дыхание, ГД 0,5-0,2 мм рт ст.

--ПЕРИКАРД--

Выпота нет.

--ПЛЕВРАЛЬНЫЕ ПОЛОСТИ--

Выпота нет.

--ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ--

Выраженная воронкообразная деформация грудной клетки.

**Заключение:** ВПС: СГЛОС (атрезия МК, АК.) Гипоплазия восходящей и дуги аорты. ОАП.

СПО раздельного суживания легочных артерий, стентирования ОАП (04.2017).

СПО баллонной атриосептостомии (07.2017).

СПО Норвуда (12.2017).

СПО ангиопластики ВПВ (12.2017).

СПО ТЛБАП легочной артерии слева, ТЛБАП анастомоза, ТЛБАП сужения перешейка аорты (06.2018).

СПО гибридного стентирования ЛЛА и ДКПА (10.2018). Попытка реканализации хронического тромбоза левой легочной артерии . БАП в проксимальном отделе левой легочной артерии ( 06.2019г)

Состояние после баллонной дилатации грудной аорты (09.2019).

Состояние после реканализации левой легочной артерии (2020)

Хорошая функция анастомоза Гленна. Нерестриктивное МПС.

Остаточный градиент в нисходящей аорте 23/12 мм рт ст.

Недостаточность АВ-клапана 0-1 степени.

Незначительное снижение глобальной сократимости ЕЖ.

## ПРОТОКОЛ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ 23.09.2021:

Область исследования: МСКТ-ангиокардиография, в/в омнипак 350.

## ПРОТОКОЛ ИССЛЕДОВАНИЯ

ЛЖ гипоплазирован. Аорта четкой связи с ЛЖ не имеет. Корень аорты до 10 мм, восходящий отдел до мм, перешеек 10 мм, нисходящий отдел до 19 мм, на уровне диафрагмы 13 мм. Ход нисходящей аорты левосторонний. Ветви дуги отходят типично, обычного диаметра. ЛС отходит от ПЖ, до 23 мм в диаметре, вшит в восходящую аорту. ВПВ до 13 мм, вшита в ПЛА. Правая легочная артерия расположена правильно, контрастируется равномерно, 14 мм в диаметре. Левая легочная артерия расположена правильно, в просвете её стент – окклюзирован, стент деформирован, контрастирование легочных артерий дистальнее стента ослаблено, источник кровоснабжения левого легкого четко не определяется. Кровоснабжение левого легкого ослаблено. КДР ЕЖ – 50 мм. МПП не определяется. МЖП определяется фрагментарно. Легочные вены впадают в единое предсердие отдельными стволами, правые - без стенозов, левые – слабо заполнены. НПВ впадает в ЕП, без стенозов. Легкие расправлены, без инфильтративных изменений. Сужение левого главного бронха, расположенного между ЛЛА и нисходящей аорты, просвет 2х6 мм.

Заключение: СГЛОС, ЕЖ, состояние после атриосептотомии, ЕП, состояние после операции Norwood, состояние после наложения ДКПА справа, состояние после стентирования ЛЛА, окклюзия стента, деформация стента, стеноз перешейка аорты, стеноз левого главного бронха.

Эффективная доза: 2 мЗв

## ПРОТОКОЛ ЭХОКАРДИОГРАФИИ(ДЕТСКИЙ) 24.09.2021:

Исследование выполнено на аппарате «Vivid 7 dimension».

--ПЕРИКАРД--

Выпота нет.

--ПЛЕВРАЛЬНЫЕ ПОЛОСТИ--

Выпота нет.

Заключение: СП зондирования полостей сердца.

### РЕКОМЕНДОВАНО:

1. Диуретики отменены полностью по причине отрицательного баланса.
2. Силденафил по 15 мг 4 раза в сутки длительно; *Ревалино*
3. Плавикс 18 мг (1/4 таб) в 18-00 постоянно;
4. Капотен по 12,5мг 3 раза в сутки (1/2 таб. от 25 мг) под контролем АД;
5. *Диоксимид 62,5 мг 2р/д Глибенкламид*

Коррекция доз препаратов осуществляется кардиологом по месту жительства после выполнения ЭХО-КГ, ЭКГ и оценки состояния ребенка;

Карантина в отделений нет.

Зав. отделением КХО №3 Белов Вячеслав Александрович

врач - детский кардиолог Бухарева Ольга Николаевна

