

**Выписка из медицинской карты стационарного больного № 6427757**

**Ф.И.О. Рыжков Дмитрий Сергеевич**

дата рождения **24.05.2013**, возраст: 7 л. 5 мес. 6 дн.,

домашний адрес п Лев Толстой, ул Гагарина, стр. 19, кв 3

находился на стационарном лечении в отделении Стационар. Кардиохирургическое отделение (корпус №2)

с 18.10.2020 по 31.10.2020

**Диагноз:**

Правосформированное, праворасположенное сердце. Двупритоchnый единый желудочек, морфологически левый. Атрезия легочной артерии 1 типа. Состояние после: создания системно-легочного (подключично-легочного) анастомоза справа (2013 г.), создания ДКПА (2014 г.), создания ТКПА в модификации экстракардиального кондукта РТФЕ №20 с одномоментным стентированием левой ветви ЛА (06.02.2019), эмболизации БАЛКА справа и слева (09.02.2019), остеосинтез грудины (20.03.2019). Легочная гипертензия. НК IIб (медикаментозно контролируемая).

Белково-теряющая энтеропатия.

Резидуальная энцефалопатия (последствия натально-спинальной травмы шейного отдела позвоночника). Парез лицевого нерва справа. ВПР правой ушной раковины, атрезия правого слухового прохода, нейросенсорная тугоухость 2-3 ст. справа. Стеноз носо-слезного канала справа. Подвздошная дистопия правой почки. Гипоплазия правой почки. Плоско-вальгусная деформация стоп.

**По данным анамнеза:**

Ребёнок от 2 беременности, 1 срочных родов. Масса при рождении 3598 г, рост 56 см. ВПС диагностирован пренатально на сроке 20 недель, ЕЖС. На первые сутки жизни переведен в НИ ССХ им. Бакулева на инфузии вазопростана, допамина, выставлен диагноз: ВПС, правосформированное, праворасположенное сердце. Двупритоchnый единый желудочек, морфологически левый. Атрезия легочной артерии 1 типа. ОАП. НК IIб. На 5 сутки жизни проведена операция создания системно-легочного анастомоза справа (29.05.2013). В п/операционном периоде расхождение краев раны, заживление вторичным натяжением. 10.04.2014 - попытка проведения инвазивной тензиометрии во время ЗИС, без эффекта. Выписан домой с клиникой аллергического дерматита. Повторная госпитализация для 2 этапа гемодинамической коррекции 29.05.2014 - давление в ЛА 12 мм рт.ст. Создание ДКПА от 04.06.2014. 06.02.2019 проведено гибридная операция (операция Фонтена РТФЕ# 20 + стентирование левой ветви ЛА). 09.02.2019 - эмболизация БАЛКА справа и слева. 20.03.2019 - остеосинтез грудины. 17.09.2019 - ТЛБАП стента левой ветви ЛА.

Перенесённые заболевания: рецидивирующие ОРВИ, ларинготрахеиты 2 раза в год.

Аллергологический анамнез: цефазолин - сыпь.

Гемотрансфузий проводились: 04.06.2014, 06.02.2019, 08-10.02.2019.

Профилактические прививки: мед. отвод.

**Проведенные обследования:**

Группа крови: 0 (I) первая, Rh "+" положительный. Фенотип: CcDeeK-.

**ПРОТОКОЛ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ**

Пациент: Рыжков Дмитрий Сергеевич 24.05.2013, возраст: 7 л. 4 мес.

Дата осмотра 20.10.2020 Время осмотра 13:14

Масса: 24.2 кг. Рост: 126.5 см. BSA: 0.93 м<sup>2</sup>.

Протокол эхокардиографического исследования:

Сердце (расположение и формирование): праворасположенное, правостороннее, верхушка ориентирована вправо.

Полые вены: Анастомоз кондуит-НПВ - 17 мм, со скоростью 0,5 м/с. Анастомоз кондуит-ВПВ - 13 мм, со скоростью 0,46 м/с, реагирует на фазы дыхания. Экстракардиальный кондуит - 20 мм, без пристеночных наложений. Достоверно фенестрация не визуализируется.

НПВ: на вдохе не спадается, ВПВ - 10 мм. ДКПА - 12 мм, со скоростью 0,48 м/с, реагирует на фазы дыхания.

Лёгочные вены: левые лёгочные вены впадают в ЛП (ЛВЛВ - 6,0 мм, ЛНЛВ - 6,5 мм). Устья правых лёгочных вен достоверно не визуализируются.

АВ-клапаны: двуприоточный желудочек, морфологически ЛЖ.

Магистральные сосуды: атрезия лёгочной артерии. Аорта отходит от выносящего морфологически правого желудочка.

ЛВЛА: заполняется из кондуита и ДКПА, 12 мм, в проекции ЛВЛА стент.

ПВЛА: визуализируется на всем протяжении, сужена до 6 мм, в устье до 4 мм, скорость 1 м/с.

Сократимость: удовлетворительная.

Аорта: Клапанное кольцо 23 мм, Корень 24 мм, Восходящая 19 мм, Дуга 15 мм, Нисходящая 12 мм.

Аортальный клапан: V 0.93 м/с. Степень регургитации 0-1 степени.

ЛЖ по Симпсону: КДО 44 мл, КСО 14 мл, ФВ (S) 67 %.

Трикуспидальный клапан: ФК 19 мм, регургитация на ТК физиологическая.

Клапан лёгочной артерии: атрезирован.

В брюшной аорте: кровоток магистрального типа, со скоростью 0,9 м/с.

Заключение: Правостороннее, праворасположенное сердце. Двуприоточный единый желудочек, морфологически левый. Атрезия лёгочной артерии I типа. Состояние после: создания системно-лёгочного (подключично-лёгочного) анастомоза справа (2013 г.), создания ДКПА (2014 г.), создания ТКПА в модификации экстракардиального кондуита РТФЕ №20 с одномоментным стентированием левой ветви ЛА (06.02.2019), эмболизации БАЛКа справа и слева (09.02.2019), остеосинтез грудины (20.03.2019).

Ф.И.О. врача Харисова А.Е.

Консультирован генетиком: даны рекомендации.

**Операция: ЗПС справа и АПГ.**

Протокол:

После предварительной обработки операционного поля под общей анестезией выполнена катетеризация левой бедренной вены по Сельдингеру. Установлен интродьюсер 6Fr. Зондирование полостей сердца и магистральных сосудов справа с инвазивной тензиографией.

Катетер проведен в НПВ и ВПВ. Контрастирование с ангиопульмонографией. Отмечается перекрытие устья ВПВ стентом. Через стент по проводнику катетер проведен в ВПВ. При контрастировании с левого плечеголового ствола есть веновенозная коллатераль, с ВПВ дополнительных сосудов не выявлено. Правые лёгочные артерии контрастируются двумя устьями. Верхнедолевая артерия диаметром 4,2 мм, нижнедолевая артерия диаметром 6,1 мм. Определяется стеноз устья нижнедолевой артерии справа до 1,5 мм. Левая лёгочная артерия контрастируется, диаметр 10,3 мм., стент проходим.

	АД сист	НПВ	ВПВ	Верхнедолев ая ЛАП	Нижнедолев ая ЛАП	ЛАЛ	ЛАП	ЛАЛ за стентом
Давление, мм.рт.ст	91/57-69	23/19-18	23/18-19	21/14-18	21/12-16	23/13-16	21/14-18	22/15-16

Контраст омнипак 165мл. Интродьюсер удален. Гемостаз 25 минут. Давящая асептическая повязка. Осложнений во время операции не было.

Рекомендовано: 1. Строгий постельный режим - 24 часа. 2. Наблюдение дежурного хирурга. 3. Инфузионная терапия (обеспечение адекватной гидратации). 4. Контроль сывороточного креатинина в период 24-72 часа (исключение КИН).

Заключение: Состояние после операции Фонтана, стентирования левой ветви ЛА. Стеноз устья нижнедолевой артерии справа. Веновенозная коллатераль.

Оперировал: Гараев Р.И. Ассистировал: Бикмуллин М.Ф. Опер. сестра: Газизова К.Н.

**Объективный статус:** Вес 24,9, рост 126 см. Сатурация 95% АД 98/63 мм.рт.ст.

Общее состояние на момент выписки стабильное

Кожные покровы: физиологической окраски

ЧСС 78 в мин. ЧД 22 в мин. Дыхание проводится по всем легочным полям, хрипов нет

Тоны сердца ясные, ритмичные

Шум систолический 1/6 эпицентр область проведения левый край грудины  
диастолический эпицентр область проведения

Печень +1 см

Периферические отеки нет Пульс на a.femoralis удовлетворительный

**Суждение о больном:** пациент Рыжков Дмитрий Сергеевич был госпитализирован в КХО

После проведенного обследования (Эхо-КС, ЗПС) выставлен Ds: Правосформированное, праворасположенное сердце. Двуприоточный единый желудочек, морфологически левый. Атрезия легочной артерии I типа. Состояние после: создания системно-легочного (подключично-легочного) анастомоза справа (2013 г.), создания ДКПА (2014 г.), создания ТКПА в модификации экстракардиального кондукта РТФЕ №20 с одномоментным стентированием левой ветви ЛА (06.02.2019), эмболизации БАЛКА справа и слева (09.02.2019), остеосинтез грудины (20.03.2019). Легочная гипертензия. НК Пб (медикаментозно контролируемая).

Белково-теряющая энтеропатия.

После проведенного ЗПС: выявлен стеноз устья нижнедолевой ветви справа. На пути кровотока из ДКПА стент ЛВЛА. Давление в системе легочной артерий повышено: в ДКПА - 23/18-19 мм.рт.ст., в нижнем кава-пульмональном анастомозе - 23/19-18 мм.рт.ст., Верхнедолевая правая ветвь - 21/14-18 мм.рт.ст., нижнедолевая ветвь ЛА - 21/12-16 мм.рт.ст., ЛВЛА - 23/13-16 мм.рт.ст.

Ребенок обсужден на внутриотделенческой конференции с участием з/о Петрушенко Д.Ю., кардиолога Калининской Ю.Б.: принято решение о назначении антикоагулянтной терапии препаратом Вафарин, целевые число МНО 2,5-3,5. Увеличение дозировки препарата Силденафил 20 мг x 4 раза в день. Смена диуретической терапии с комбинации триампур+фуросемид на гипотиазид в дозе 50 мг в день - 2 мг/кг\сут

На ХМ-ЭКГ (10.09.20): отмечается тенденция к тахикардии. Регистрирован ускоренный предсердный ритм за все время мониторирования (средняя 106 в минуту) К терапии добавлен бисопролол в дозе 1,25 мг x 1 раз в день

На проводимой терапии за время госпитализации отмечено улучшение общего самочувствия: повысилась сатурация с 91-93 до 95-96%.

Однако, уровень общего белка низкий: от 29.10 - 41 г/л, 30.10: в\в 20% альбумин - 100,0.

При этом АЛТ - 54 АСТ 57 Едл

Рекомендован контроль б\х анализа крови через 3 недели по м\ж с решением вопроса о необходимости терапии буденофальком.

Ребенок заочно консультирован с профессором Марком Хазекампом, клиника LUMC, Нидерланды: рекомендовано направить документы и изображения в отделение кардиологии LUMC для решения вопроса о возможности стентирования нижнедолевой ветви справа.

Коагулограмма (30.10): МНО 3,3

**Рекомендации:**

1. Наблюдение кардиолога, педиатра по месту жительства
2. Контрольный осмотр у кардиохирурга с проведением ЭХО-КС через 3 мес
3. Терапия:
  - Нипертен (Бисопролол) 1,25 мг x 1 раз в день
  - Ревацио (Силденафил) 20 мг x 4 раза в день – по жизненным показаниям
  - Гипотиазид (Гидрохлортиазид) 25 мг x 2 раза в день
  - Буденофальк (Будесонид) 3 мг x 3 раза в день – по жизненным показаниям
  - Варфарин по схеме. Целевые числа МНО 2,5 - 3,5 (памятка на руках)
4. Контроль МНО через 4 дня (коагучек, результаты прислать на 89874055732 - Камиль Азатович)
5. Контроль ХМ-ЭКГ через 3 мес по м/ж
6. Профилактика бактериального эндокардита (см памятка).
7. Безжировая диета
8. Вести дневник ЧСС/сат (присылать раз в неделю на 89874055732)

Ф.И.О. врача

Ф.И.О. заведующего отделением

Подпись

Подпись

