

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

ИБ № 8652-22

РАССТРЫГИНА НАДЕЖДА ЕВГЕНЬЕВНА, 22.10.2008 г.р., находился в КХО №3
ФГБУ "ФЦВМТ" (г. Калининград) с 21.11.2022г. по 24.11.2022г.
Диагноз: Q25.7

Основной: ВПС. Агенезия левой легочной артерии. Дефект межжелудочковой
перегородки. Комбинированный стеноз легочной артерии. Пластика дефекта
межжелудочковой перегородки с иссечением инфундибулярного стеноза и пластикой
выходного отдела правого желудочка (10.02.2009г. НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева),
трансаннулярной пластики ВОПЖ с моностворкой, пликации правой легочной артерии
(02.02.2010г. НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева), транслюминальной баллонной пластики
левой большой аортолегочной коллатерали (12.03.2015г. Мюнхен), имплантации
кондуита Hancock № 20 в ВОПЖ (18.09.2015г. Мюнхен), дилатация стеноза кондуита,
имплантация стента Andra XXL (15.02.2022г. Мюнхен). Стеноз, недостаточность кондуита
2 степени. Недостаточность трикуспидального клапана 2 степени. Н 2 А.

Из анамнеза: Девочка родилась в срок, доношенная с весом 3300гр. ВПС диагностирован
после рождения. ВПС. Агенезия левой легочной артерии. Дефект межжелудочковой
перегородки. Комбинированный стеноз легочной артерии. 10.02.2009г. НМИЦ ССХ им.
А.Н.Бакулева - пластика дефекта межжелудочковой перегородки с иссечением
инфундибулярного стеноза и пластикой выходного отдела правого желудочка.
02.02.2010г. в НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева выполнена повторная операция -
трансаннулярной пластики ВОПЖ с моностворкой, пликации правой легочной артерии. В
дальнейшем состояние девочки оставалось тяжелым за счет дыхательной
недостаточности, бронхообструктивного синдрома. В 2014 году Надежда обследована в
НЦЗД, выставлен диагноз - Бронхиальная астма, получала ингаляционные препараты, без
особого эффекта. Впервые обследована в Мюнхене в марте 2015 года, выполнена
эмболизация левой большой аортолегочной коллатерали. Через полгода имплантирован
конduit Hancock № 20 в ВОПЖ (18.09.2015г. Мюнхен), после чего состояние девочки
значительно улучшилось. Последняя операция - дилатация стеноза кондуита,
имплантация стента Andra XXL в ВОПЖ выполнена 15.02.2022г. в Мюнхене. По
результатам обследования планировалась реимплантация кондуита через 1-3 года. В
настоящее время ребенок госпитализирован в плановом порядке с целью обследования по
ОМС.

Принимаемые препараты: не принимает

ПРОТОКОЛ КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ 21.11.2022:

МСКТ сердца

Сердце правостороннее, леворасположенное, соотношение камер конкордантное.
Аорта отходит от ЛДЖ, ход правосторонний, диаметр на уровне ФК до 22 мм, восходящий
отдел до 26 мм, нисходящий до 15 мм. Определяются эмболизированные БАЛК. Аок 3-х
створчатый, БЦА отходят зеркально

Состояние после формирования клапаносодержащего кондуита, пластики ВОПЖ. Диаметр
кондуита до 17 мм, ПЛА резко расширена до 31 мм, нативная ЛЛА не определяется.

Крайне слабое контрастирование нативных легочных артерий левого легкого за счет
мелкой коллатеральной сети.

КЛР ПЖ 42 мм, КДР ЛЖ 37 мм.

МЖП герметичная, располагается по средней линии,
ЛП без особенностей, легочные вены впадают в полость ЛП типично,
ПП без особенностей, ВПН, ВПВ впадают в полость ПП,
МПП герметична.

Значительное уменьшение объема левого легкого. Трахео-бронхиальное дерево развито правильно.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Картина ВПС, агенезия левой ЛА. СПО формирования клапаносодержащего кондукта ЛА, пластики ВОПЖ, эмболизации БАЛК. Праволежащий ход аорты, зеркальное отхождение БЦА. Уменьшение объема левого легкого. Ультравист 370. Эффективная доза: 5,5 мЗв

ПРОТОКОЛ ЭХОКАРДИОГРАФИИ (ДЕТСКИЙ) 21.11.2022:

Исследование выполнено на аппарате «Vivid 7 dimension».

--АОРТА-- Аорта отходит от ЛЖ. Размеры: Синуусы: 31(мм); Восходящий отдел: 27(мм); Дуга: 20(мм); Нисходящий отдел: 18(мм); Праволежащая дуга аорты.

Магистральный кровоток в бронхиальном отделе. Нисходящий отдел: Pg: 8(mmHg); Mg: 3(mmHg).

--АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН-- 3 тонкие, подвижные, створки. ФК: 23 мм
Кровоток: Pg: 8(mmHg); Mg: 3(mmHg); Недостаточность минимальная.

--МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН-- Створки тонкие, подвижные,
Кровоток: Pg: 4(mmHg); Mg: 1(mmHg); Недостаточность: нет.

--ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН-- TAPSE: 17 (мм); ФК: 31 мм.

Створки с краевым утолщением. Септальная створка укорочена, подтянута к МЖП. Крепление хорд к передней створке и к модераторному пучку. Кровоток: Pg: 2(mmHg); Mg: 1(mmHg); Недостаточность: 2 степени с ГД 50 мм рт ст.

--КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ-- Кровоток: Pg: 53(mmHg); Mg: 21(mmHg);
Недостаточность: 2-3 степени с ГД 24 мм рт ст

--ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ-- Размеры: Передне-задний: 27мм;
Продольный: 48мм; Поперечный: 29мм;

Отмечается скоростной поток правой нижней легочной вены в ЛП с ГД 6,6-2,5 мм рт ст.

--ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ-- Размеры: 40x49 мм, Увеличено.

--ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК-- КДР: 38(мм); ФВ(Гэйхольц): 74(%); МЖП: 8(мм) ЗСЛЖ: 8(мм)
ЛЖ незначительно уплощен.

--ВЫХОДНОЙ ОТДЕЛ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА-- PГ: 4(mmHg.); Диаметр: 18(мм.);

--ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК-- Размеры: 44 мм, расширен, в том числе в области верхушки - 40 мм. Толщина свободной стенки: 9мм. Миокард ПЖ гипертрофирован.

Кинетика ПЖ сохранена во всех отделах. На границе приточного и отточного отдела поперечно расположенная трабекула без значимого градиента. Толщина отдельных трабекул до 14 мм. ВОПЖ: диаметр субпульмонально 31 мм, ГД 5 мм рт ст.

--ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ-- Диаметр ПВЛА 27-28 мм.

Дистально ствол ЛА ~ 20 мм. Тень стента в ВОПЖ - проксимальной части ЛА, кровоток турбулентный, проксимальный диаметр в В-режиме и по ЦДК 13x15 мм, далее 17 мм, дистальный отдел визуализируется плохо, диаметр ЛА в зоне бифуркации ~ 26 мм.

--НПВ-- Диаметр: 16(мм) Реакция на вдох больше 50%.

Заключение: ВПС. На основании предоставленных выписок основной диагноз: Агенезия левой легочной артерии. ДМЖП. Обструкция ВОПЖ и дуги аорты.

СПО пластики ДМЖП, РПОПЖ с иссечением стеноза ЛА 2009г

СПО пластики ВОПЖ и ствола ЛА заплатой с моностворкой, пликация ПЛА 2010г.

СПО эмболизации БАЛК, замены клапана ЛА кондуктом 20 мм 2015г.

Стеноз (ГД 53/21 мм рт ст) и недостаточность (2-3 степени) кондукта (стента ЛА).

Выраженная дилатация всех отделов ПЖ (в том числе ВОПЖ), ПП, гипертрофия ПЖ.

Небольшой резидуальный ДМЖП? Дилатация единственной правой ветви ЛА.
НТК 2 степени. Дилатация корня аорты.

22.11.2022 Вентрикулография сердца

Под ЭТА пункция и катетеризация v. femoralis ex (6F) -> вентрикуло- и пульмонография: гомографт в проекции ствола РА, визуально, без признаков стеноза, диаметр гомографта менее 50% диаметра правой ветви РА, левая ветвь РА не контрастируется, правая ветвь РА диаметром 33-36 мм. МАНОМЕТРИЯ (мм рт ст) IVC mean = 10 SVC mean = 10 RA mean = 10-11 PAWP mean = 11-12 RV = 43/7 PA main = 29/9/17 PA right = 24/8/15 AD = 87/40/53 ОКСИМЕТРИЯ IVC = Sat 73% Hbc = 115g/L SVC = Sat 76% Hbc = 112 g/L PAWP = Sat 98% Hbc = 112 g/L RV = Sat 73% Hbc = 112 g/L PA right = Sat 75% Hbc = 112 g/L PVR = 0,92 - 1,37 WU Исследование завершено, осложнений не было, мануальный гемостаз, давящая повязка, перевод в ДКХО.

Заключение: Анезия левой ветви ЛА. Состояние после имплантации клапаносодержащего кондукта между ПЖ и ЛА

Хирург: Зверев Дмитрий Анатольевич

Сегмент артерии	Стеноз по диаметру (%)	Диаметр референс (мм)	Длина стеноза (мм)	Особенности
-----------------	------------------------	-----------------------	--------------------	-------------

Группа крови + фенотип

Дата	Группа крови Первичное определение	Резус-фактор Первичное определение	Группа крови Лаборатория	Резус-фактор Лаборатория	Келл	Фенотип	Подгруппа	Антитела
21.11.2022	AB (IV)	RH+	AB (IV)	RH+	K-	CC ee	A1+	Negative

Общий анализ крови

Дата	Лейкоциты	Эритроциты	Гемоглобин	Гематокрит (HCT)	Количество тромбоцитов в (PLT)	Коэффициент вариации ширины распределения эритроцитов по объёму (RDW)	Нейтрофилы (NEUT), %, гем.анализатор	Лимфоциты (LYMPH), %, гем.анализатор
21.11.2022	6.88	4.51	126	38.20	407	13.30	60.30	25.50
23.11.2022	12.15	4.41	117	35.4	404	10.0	72.9	
Дата	Моноциты (MONO), %, 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), %
21.11.2022	5.70	4.90	0.90	2.70	5	10	0	53
23.11.2022		0.70			5	1	0	71
Дата	Нейтрофилы палочкоядерные (NEUT), %	Миелоциты, %	ЛФ Лимфоциты (LY), %	ЛФ Моноциты (MO), %	Нормобласты (NRBC) %	Бласты (Blasts) %	Лимфоциты (LY), %, гем.анализатор	Моноциты (MO), %, гем.анализатор
21.11.2022	0	0	30	7	0	0		
23.11.2022	0	0	25	3	0	0	22.7	3.4
Дата	Базофилы (BASO), %							
23.11.2022	0.30							

Биохимический анализ крови

Дата	Общий белок (TP)	Глюкоза (GLU)	Мочевина (BUN)	Креатинин (CRE2)	АЛТ (ALT)	АСТ (AST)	Билирубин общий (TBI)	C-реактивный белок (CRP)
21.11.2022	74.9	4.9	3.4	59.4	23	34	6.2	0.9
21.11.2022	74.9	4.9	3.4	59.4	23	34	6.2	

Газы крови /КОС/ Электролиты

Дата	Натрий (Na+)	Калий (K+)	Кальций ионизированный (Ca2+)
21.11.2022	135	4.50	1.28

Коагулограмма

Дата	АЧТВ	Фибриноген по Клаусу	Протромбиновое время (ПВ)	Активность протромбина по	МНО
------	------	----------------------	---------------------------	---------------------------	-----

	(APTT)	(Fibrinogen-C)	PT	Квику	(INR)
21.11.2022	31.3	2.38	10.8	105.0	0.90

Общий анализ мочи

Дата	Цвет (Uriscan)	Прозрачность (CLA)	pH (SG)	Удельный вес (SG)	Белок (PRO)	Глюкоза (GLU)	Кетоновые тела (KET)	Билирубин (BIL)
21.11.2022	LT.Yellow	Clear	5.00	1020	neg	neg	neg	neg
23.11.2022	LT.Yellow	Clear	7.00	1020	0,3	neg	neg	neg
Дата	Уробилиноген (URO)	Лейкоциты (LEU) PM	Эритроциты (BLD) PM	Цилиндры	Дрожжевые грибки	Эпителий	Слизь	Соли
21.11.2022	norm	2-4	15-20	-	0	+	0	0
23.11.2022	norm	2-3	0	-	0	+	0	0
Дата	Бактерии							
21.11.2022	0							
23.11.2022	0							

Послеоперационный течение без особенностей.

ПРОТОКОЛ ЭХОКАРДИОГРАФИИ (ДЕТСКИЙ) 23.11.2022:

Исследование выполнено на аппарате «Vivid 7 dimension».

--ПЕРИКАРД-- Выпота нет.

--ПЛЕВРАЛЬНЫЕ ПОЛОСТИ-- Выпота нет.

Заключение: СП ЗПС 22.11.2022.

ЭКГ от 21.11.2022г.: Синусовый ритм с ЧСС 80 в мин, ЭОС отклонена вправо, ПБ ПНПГ. PQ 0,11; QRS 0,12, QT 0,44

ПРОТОКОЛ ХОЛТЕР 24.11.2022: Длительность исследования 21 ч. Ритм в течение записи синусовый, минимальная ЧСС 50 /мин (ночной сон), максимальная ЧСС 135 /мин (дневное время), средняя ЧСС 76 /мин, ЦИ в пределах нормы 1,2. Суправентрикулярная экстрасистолия очень редкая (17). Желудочковая экстрасистолия очень редкая (3) Lown II R-Rmax 1280ms БНПГ. Значимой динамики STT не выявлено. PQ 0,14-0,15с. Врач Носов Д.С.; Дата исследования: Длительность исследования 21 ч. Ритм в течение записи синусовый, минимальная ЧСС 50 /мин (ночной сон), максимальная ЧСС 135 /мин (дневное время), средняя ЧСС 76 /мин, ЦИ в пределах нормы 1,2. Суправентрикулярная экстрасистолия очень редкая (17). Желудочковая экстрасистолия очень редкая (3) Lown II R-Rmax 1280ms БНПГ. Значимой динамики STT не выявлено. PQ 0,14-0,15с. Врач Носов Д.С.

Состояние девочки по заболеванию относительно удовлетворительное, стабильное, самочувствие удовлетворительное. Вес 41 кг. Рост 164 см. Эмоциональный фон положительный. Сон и аппетит удовлетворительные. Кожа физиологической окраски, чистая. Места введения интратьюссеров без признаков воспаления и гематом. Видимые слизистые чистые. Катаральных явлений нет. Температура тела не повышалась. Дыхание проводится во все отделы, слева единичные сухие хрипы. Одышки в покое нет. Тоны сердца звучные, ритм правильный, систоло-диастолический шум, максимально по правому краю грудины. ЧСС 78-82 в минуту. АД 90-110 и 54-68 мм.рт.ст. Живот мягкий, печень у края реберной дуги. Периферических отеков нет. Физиологические отправления не нарушены.

По результатам обследования у Надежды градиент в ВОПЖ 14 мм.рт.ст, среднее давление в ЛА до 17 мм.рт.ст, легочно-сосудистое сопротивление в норме. В настоящее время реимплантацию кондуита возможно отложить. Назначена медикаментозная терапия. Контрольное обследование через 6-12 месяцев.

РЕКОМЕНДОВАНО:

Наблюдение педиатра, пульмонолога; санация очагов хронической инфекции; профилактика ОРЗ;

- Контрольный осмотр кардиолога с ЭХО-КГ, ОАК, ОАМ, лентой ЭКГ, направлением через 1 месяц по месту жительства, по предварительной записи;

- Плановая иммунизация разрешена через месяц;

- Реабилитационные мероприятия неврологического профиля разрешены в полном объеме через 1 месяц;
- Санаторно-курортное лечение разрешено;

ПРОДОЛЖИТЬ ПРИЕМ ПРЕПАРАТОВ:

Эналаприл 2,5 мг в 8-00, через неделю увеличить дозу на 1,25 мг, при хорошей переносимости увеличить до 5 мг утром постоянно;
Тромбо АСС 50 мг 1 раз в сутки, постоянно с контролем уровня тромбоцитов в анализе крови каждые 3 месяца;
Карантина в отделении нет.

Листок нетрудоспособности не выдавался.

Зав. отделением КХО №3 Д.И.И. Вадим Петрович

Детский кардиолог, к.м.н. Зимникова Ольга Николаевна

