



ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ ТАТАРСТАН
420138, г. Казань, Оренбургский тракт, 140
многоканальный сервис-телефон: (843) 269-89-00, факс: (843) 267-89-56
сайт: www.drkbmzrt.ru

ДЕТСКИЙ КАРДИОЛОГ, ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Ф.И.О. Дядищева Вероника Ивановна, возраст 2 г 11 мес, дата рождения 13.09.2018
дата осмотра 02.09.2021 Вес 13,5 кг Рост 100 см BSA 0,61 м²

Жалобы: на повышенную утомляемость при физических нагрузках

Анамнез: Диагноз выставлен пренатально – на сроке 20 нед беременности – ДОС от ПЖ, затем на 3 скрининге уточнен как единственный желудочек сердца. Родоразрешение в ПЦ Пензы.

После рождения сбалансированный системно-легочный кровоток позволил отложить оперативное вмешательство.

В возрасте 5 мес обратились в ФЦ ССХ г. Калининград. Диагноз верифицирован как единственный двухприточный и двухотточный правый желудочек. Д-ТМС. Выраженный клапанный стеноз легочной артерии

01/02/2019 – создание двунаправленного кава-пульмонального анастомоза, пластика митрального и трикуспидального клапанов (В.А. Белов, ФЦ ССХ г. Калининград)

Далее обследование в Немецком кардиологическом центре г. Бонн.

Диагноз: двухприточный единственный желудочек, страдлинг и оверрайдинг митрального клапана над ДМЖП, гипоплазия левого желудочка, двойное отхождение сосудов от правого желудочка со стенозом легочной артерии, Д-мальпозиция магистральных сосудов.

15/09/2020 – окклюзия аорто-легочных и вено-венозных коллатеральных сосудов.

В дальнейшем родители обратились в Boston Children's Hospital

Диагноз: Двойное отхождение сосудов от правого желудочка, большой приточный (по типу АВК) дефект межжелудочковой перегородки, возможные дополнительные мышечные дефекты межжелудочковой перегородки, гипоплазия левого желудочка, страдлинг митрального клапана, Д-мальпозиция магистральных сосудов, стеноз клапана легочной артерии, состояние после операции Гленна,

Зондирование полостей сердца – 12/07/2021 – баллонная дилатация ВПВ, до 12 мм, с незначительным эффектом по ангиографии, без осложнений. Эмболизация правой внутренней грудной артерии и вено-венозных коллатералей от ВПВ спиралями MReye.

14.07.2021 - этапная операция двухжелудочковой коррекции, включающая в себя расширение дефекта межжелудочковой перегородки с частичным закрытием дефекта в отточной части перегородки, комиссуропластика атривентрикулярных клапанов, устранение подлегочной обструкции, закрытия дефекта межпредсердной перегородки с фенестрой 5 мм и суживание ствола легочной артерии, с оставлением двунаправленного, кавопульмонального анастомоза (д-р Дель Нидо)

Послеоперационный период осложнился АВ-блокадой 3 степени, по поводу которой 22/07/2021 была произведена имплантация двухкамерного эпикардального электрокардиостимулятора Medtronic Atrieste ATDR01

Терапия: аспирин 81 мг/сут

Объективный статус: Общее состояние средней тяжести за счет умеренной артериальной гипоксемии

Кожные покровы: акроцианоз

ЧСС 105 в мин. ЧД 26 в мин. Sat O2 81-82 %. А/Д 108/78 мм рт ст

Дыхание проводится по всем легочным полям везикулярное

Тоны сердца ясные, ритмичные

Шум систолический 3/6 эпицентр т. Боткина область проведения левый край грудины

диастолический - эпицентр - область проведения -

Печень у края реберной дуги

Периферические отеки нет Пульс на а. femoralis удовлетворительный

Диурез достаточный

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ С ЦВЕТНЫМ ДОПЛЕРОВСКИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ Philips Affinity 70

Сердце (расположение и формирование): situs solitus, леворасположенное сердце, верхушка ориентирована влево

Полые вены: НПВ спадается более чем на 50 % на вдохе,

Анастомоз ВПВ-ПЛА 11 мм, скорость кровотока 0,3 м/сек

Легочные вены: впадают в левое предсердие, кровоток необструктивный

Межпредсердная перегородка: заплата с фенестрацией в центральной части 5 мм со сбросом слева направо, скорость 0,89 м/сек.

Межжелудочковая перегородка:

ДМЖП приточный 15 мм, сброс уравненный,

в нижней части перегородки заплата длиной 14 мм, к которой со стороны ЛЖ крепится

папиллярная мышца митрального клапана,

часть межжелудочковой перегородки, которая расположена под углом к основной перегородке,

также находится в полости левого желудочка

АВ-клапаны:

Митральный клапан диаметр ФК 17 мм, пиковый ГСД 4 мм рт ст, средний 1 мм рт ст, недостаточность 0-1 стп.

Папиллярные мышцы и хордальный аппарат крепится в нео-левом расположенном сзади желудочке

Трикуспидальный клапан – ФК 17 мм, пиковый ГСД 4 мм рт ст, средний 2 мм рт ст.

Недостаточность 0-1 стп. TAPSE 9,6 мм (Z-score -5,59)

Магистральные сосуды:

Аорта отходит от ПЖ, спереди и справа, на аорте недостаточности нет.

Аорта, клапанное кольцо 11 мм, корень 13 мм, восходящая 12 мм, дуга 11 мм, нисходящая 8 мм

Аортальный клапан: V 0,83 м/с. мм Hg. Степень регургитации нет

Легочная лежит слева от аорты, над ДМЖП, также отходит от ПЖ, подклапанных структур под

клапаном ЛА нет, на расстоянии 9 мм выше клапана манжета, суживающая просвет ствола до 2,7

мм, скорость 4,25 м/сек, пиковый ГСД 72 мм рт ст, средний 44 мм рт ст. Ветви легочной артерии –

правая 7 мм, левая 10 мм, без деформации, заполняются прямым кровотоком и из ДКА

Сократимость: систолическая функция левого желудочка удовлетворительная

Симпсон: КДО 15 мл, ФВ 76 %, ИКДО 24,6 мл/м2

Сократимость правого желудочка несколько снижена TAPSE 9,6 мм (Z-score -5,59)

В брюшной аорте кровоток магистрального типа со скоростью 1,0 м/с.

Жидкости в полости перикарда и плевральных полостях нет

ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка, большой приточный (по типу АВК) дефект межжелудочковой перегородки, возможные дополнительные мышечные дефекты межжелудочковой перегородки, гипоплазия левого желудочка, страдлинг митрального клапана, D-мальпозиция магистральных сосудов, стеноз клапана легочной артерии,

Операции:

01/02/2019 – создание двунаправленного кава-пульмонального анастомоза, пластика митрального и трикуспидального клапанов

15/09/2020– окклюзия аорто-легочных и вено-венозных коллатеральных сосудов.

12/07/2021– баллонная дилатация ВПВ, до 12 мм, эмболизация правой внутренней грудной артерии и вено-венозных коллатералей от ВПВ спиралями MReye.

14/07/2021 - этапная операция двухжелудочковой коррекции (расширение ДМЖП с частичным закрытием дефекта в отточной части перегородки, пластика АВ клапанов, устранение подлегочной обструкции, закрытия дефекта межпредсердной перегородки с фенестрой 5 мм и суживание ствола легочной артерии, с оставлением двунаправленного кавопульмонального анастомоза)

22/07/2021 имплантация двухкамерного эпикардального электрокардиостимулятора Medtronic Atteste ATDR01

1. Аспирин 81 мг (100 мг) x1 р/д постоянно
2. Профилактика бактериального эндокардита (см. памятку).
3. Профилактические прививки продолжить
4. Физические нагрузки не противопоказаны
5. Контрольный осмотр через 3 мес

Врач: Калиничева Ю.Б.

