

Фонд CNR (Национальный исследовательский совет) – Регион Тоскана «Габриэле Монастерио»

Медицинское учреждение Массы – Кардиологический госпиталь «Газтано Пасквинуччи»

(ОРА – Детская больница Апуана)

Аврелиева дорога Юг • 54100 Масса

UOC (Комплексное операционное подразделение) Кардиохирургия врождённых пороков детей и взрослых И.о. директора Виталий Пак	UOSVD (Ведомственное операционное подразделение) Кардиологические патологии Хирургия врождённых пороков сердца детей и взрослых Директор д-р Надиа Ассанта	UOC (Комплексное операционное подразделение) Врождённые пороки сердца детей и взрослых Директор д-р Джузеппе Санторо
--	---	--

Масса, 08 февраля 2021

69/21 от 01/02/2021

### Выписной эпикриз

Сегодня мы выписываем пациента Матвея Архипова в возрасте 1 года и 9 месяцев с диагнозами:

**Стеноз центрального шунта. Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Недоразвитость ветви нативной лёгочной артерии и наличие БАЛКА.**

**Состояние после операции унифокализации БАЛКА модифицированными ВТ-шунтами Exgraft 4 мм справа и слева, транс-катетерное повреждение БАЛКА слева, необходимость внутригрудинной пластической реконструкции и ЭКМО (экстракорпоральная мембранная оксигенация).**

### Краткий обзор анамнеза

Языковой барьер

Не сообщается о лекарственной аллергии

Родился от второй беременности. Сестра 5-ти лет здорова.

Пост-натальный диагноз: атрезия лёгочной артерии с ДМЖП и наличие БАЛКА. Не было хирургических вмешательств. Имеется единственная документация КТ-ангиографии в возрасте приблизительно 1 года: «нормальное расположение, левокардия, лёгочный и системный венозный возврат в пределах, ДМЖП, атрезия лёгочной артерии при недоразвитости ветви нативной лёгочной артерии, множественные аорто-лёгочные коллатерали, правая дуга аорты с зеркальным отхождением эпиаортальных сосудов».

Поэтому пациент в таком состоянии был госпитализирован в подходящий для его лечения центр 09/09/2020 и подвергнут хирургическому вмешательству по унифокализации БАЛКА модифицированными ВТ-шунтами справа и слева. Вмешательство прошло с осложнениями из-за транс-катетерного повреждения БАЛКА слева с необходимостью последующей пластической реконструкции внутригрудинно на той же стороне. Из-за состояния сильной артериальной десатурации при отключении аппарата искусственного кровообращения была проведена вено-артериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация (ВА ЭКМО) и перевод пациента в отделение интенсивной терапии со вспомогательной поддержкой, оставив грудину открытой.

11/09 была проведена первая проверка хирургического состояния вследствие кровотечения в области средостения. 12/09 последующее прямое подтверждение стеноза у перегиба БАЛКА слева, была проведена пластическая операция по расширению левой верхнедолевой ветви. 14/09 была выполнена диагностическая катетеризация с целью оценки перфузии лёгочного кровообращения при пробном отключении ВА ЭКМО. Катетеризация показала проходимость шунта и нормальную перфузию сегментов лёгочной артерии с привлечением унифокализации. 15/09 пробное отключение ВА ЭКМО не удалось из-за признаков десатурации лёгочных вен (75 % - FiO2: 21 %) с приостановкой экстракорпоральной поддержки. С учётом наличия нормальной вентрикулярной функции и очевидности дисфункции паренхиматозной мембраны (Сат. лёгочных артерий 75 % с FiO2: 100 %) было решено 21/09 о переключении с центральной ВА

поддержки ЭКМО на вено-венозную (ВВ) – яремную вену с помощью двухпросветной трубки Авалон 13 Fr. (см. отчёт об операции). 24/09 была проведена новая хирургическая ревизия для оценки гемоторакса слева. Произведён аккуратный гемостаз средостения и плеврального пространства слева, а затем анализ грудины. 30/09 пробное отключение вено-венозной ЭКМО с доведением потока отходящего газа до 0 и поддержанием такого положения около 2-х часов. Принимая во внимание поддержание газообмена, совместимого с основным заболеванием, было окончательно решено остановить поддержку ЭКМО и удалить яремную канюлю. КТ головного мозга, проведённая 09/10, исключает наличие ишемико-геморрагических очагов. 13/10 из-за продолжающегося сохраняться тахикардического состояния с серьёзными гемодинамическими последствиями было окончательно решено имплантировать эпикардиально двухкамерный кардиостимулятор. 03/11/2020 пациент был переведён в стационар. Постинтенсивное течение характеризовалось медленным прогрессивным функциональным восстановлением с постепенным прекращением неинвазивной вентиляции (высокопоточная кислородная терапия), и пациент был выписан из госпиталя 16/11 с нормальной температурой тела, со стабильной артериальной сатурацией при показателях 75-78 % (FiO<sub>2</sub>: 21 %) и хорошим общим клиническим состоянием, операционные раны в порядке, с планами провести новую госпитализацию через несколько месяцев для контрольной катетеризации сердца, в связи с чем нужно определить дату госпитализации сегодня.

#### **Терапия при поступлении**

- Ацетилсалициловая кислота 50 мг (в 12 час.)
- Reuflor капли перорально 5 мл: 10 капель (в 18 час.)
- Фуросемид 10 мг через день (в 15 час.)

#### **Объективный осмотр**

Ребёнок очень возбуждённый. Нормальная температура тела.

Удовлетворительное общее состояние. Лёгкий цианоз, усиливающийся во время плача.

Грудинный рубец.

Сердечно-сосудистая система: ритмичная сердечная деятельность, ЧСС в норме, непрерывный шум. Везикулярное дыхание в пределах физиологической нормы.

Живот невозможно исследовать из-за сильного возбуждения.

Периферический пульс определяется и симметричный.

Вес: 10,25 кг; рост: 81 см. ИМТ: 15,62. ППТ: 0,47. Артериальное давление: 126/85 мм рт.ст.

Пульс: 147 уд./мин.

Дыхание: 28 в минуту. Насыщенность кислородом: 80 %.

#### **Биогуморальные исследования**

Смотрите приложение

Группа крови: 0 отрицательная

#### **Сводные инструментальные данные**

**ЭКГ (1 февраля 10:43):** Синусовый ритм (ЧСС 145 уд./мин.). Интервал PR 142 мсек. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

**ЭКГ (8 февраля 10:13):** Синусовый ритм, ЧСС 126 уд./мин. Правая ось. Перегрузка правого предсердия. Гипертрофия правого желудочка. Без изменений.

**Допплерография (1 февраля 11:27):** Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Недоразвитость ветви нативной лёгочной артерии. Состояние после центрального шунтирования БАЛКА с двумя протоками для обоих легких.

Трудное обследование, малыш очень возбуждённый.

Гиперэхогенный утолщенный перикард, выпота нет. Нижняя полая вена и печёночные вены слегка расширенные с ослабленным потоком. ДМЖП с право-левым шунтом.

Гипертрофированные желудочки в пределах полости и хорошим кинезом. Умеренная митральная недостаточность. Выносящий тракт левого желудочка не закупорен, нет недостаточности аортального клапана. Хорошо пульсирующая брюшная аорта с хорошей кривизной и небольшим обратным потоком. Шунт не поддаётся оценке.

**Допплерография (4 февраля 09:38):** Ребёнок крайне возбуждённый и нетерпимый при обследовании. С такими ограничениями невозможно оценить перикардальный выпот. Хороший бивентрикулярный кинез. Нормальная функция клапанной системы. Нет закупоривания системного оттока. Слева постоянно просматривается поток из шунта, что является результатом проходимости и непрерывного потока, даже если не отслеживается его течение. Справа шунт не просматривается. Правая дуга аорты.

**Допплерография (8 февраля 10:37):** Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, недоразвитость ветви нативной лёгочной артерии, состояние после центрального шунтирования БАЛКА с двумя протоками для обоих легких.

Трудное обследование, малыш очень возбуждённый.

Гиперэхогенный утолщенный перикард, выпота нет. Нижняя полая вена и печёночные вены слегка расширенные с ослабленным потоком. ДМЖП с право-левым шунтом.

Гипертрофированные желудочки в пределах полости и хорошим кинезом. Умеренная митральная недостаточность. Выносящий тракт левого желудочка не закупорен, нет недостаточности аортального клапана. Хорошо пульсирующая брюшная аорта с хорошей кривизной и небольшим обратным потоком. Шунт не поддаётся оценке.

Лёгкие с небольшой степенью влажности сзади, от лёгкой до умеренной степни – спереди.

Минимально заметный базальный выпот слева.

**Цветное доплеровское картирование вен нижних конечностей + Цветное доплеровское картирование артерий нижних конечностей (1 февраля 10:46):** Оси подвздошно-бедренных артерий исследованы на проходимость с помощью сохранённой доплерометрии.

Оси подвздошно-бедренных вен справа проходимы. Слева плохие образцы оси подвздошной и общей бедренной вены.

**Рентгеноскопия грудной клетки (2Р) (1 февраля 10:56):** По сравнению с предыдущим контролем, проведённым в нашем центре 16/11, не наблюдается значительных изменений в картине грудной клетки. Сохраняется незначительное усиление сосудисто-интерстициального рисунка, особенно в околоворотной области, при отсутствии признаков плевропаренхиматозных изменений. Шаровидная тень сердца; наличие кардиостимулятора в кармане брюшной полости с эпикардальными отведениями. Результаты срединной стернотомии.

**Контроль кардиостимулятора (1 февраля 15:49):** Нормально функционирующая стимулирующая двухкамерная эпикардальная система. Униполярный предсердный катетер, биполярный венозный катетер.

Распределение двухкамерной предсердно-желудочковой биоуправляемой стимуляции.

Спонтанный синусовый ритм.

Чувствительная Р-волна 3мВ, R-волна 15мВ.

Импеданс А 228 ом/сек, V 589 ом/сек.

Порог V для 0,4 мсек 1,25 В.

Нет исторических фактов.

**Гемодинамическое исследование (3 февраля 08:17):** ДАННЫЕ ГЕМОДИНАМИКИ

Время рентгеноскопии 6055 мин.

Поглощённая доза 33939

**РЕНТГЕНОАНГИОКАРДИОГРАФИЯ:** Аортография (ЛА и сужение устья аорты 33? /не очень разобралась с аббревиатурой RAO/); правая дуга аорты расположена с зеркальным отхождением надаортальных стволов. Центральный шунт для открытого левого легкого с хорошим

Доступные маршруты

Бедренная артерия.

Катеторы:

Emerge Monorail 2.5 mm\*20 mm;NC Emerge Monorail 4.00\*20;NC

Emerge Monorail 5\*20 балон.

Устройство:

Pantera Pro 3.5 мм\*15 мм:Saphire NC 4.5мм\*18мм.Балон Apollo  
5\*15 мм.

Рентгеновское излучение груди( в кровати)после гемодинамики( 3  
февраля,13:01)положение TET и SVC

Усиленная созязательность сосудисто-интерстициального  
участка,особенно в подвздошно-перииллярном участке.в основном  
осьальное остается непокрытым.

Рентгеновское излучение груди( в кровати,4 февраля,07:34)TET  
удалено.Остается акцент на текстуре сосудов.

Рентгеновское излучение груди (6 февраля,10:28)CVC удалена.Без  
изменений.

Клинический курс и диагностическое заключение:

02.03 ребенку было проведено гемодинамическое  
исследование,которое показало хорошую проходимость  
центрального шунта для левого легкого и стеноз в насале (2мм)  
центрального шунта для правого легкого.Сделанно постепенное  
расширение двух правых и левых каналов до максимального  
диаметра 5 мм.Расслоение или разрывов не  
наблюдалось.Процедура проводилась под общим наркозом с  
использованием артериального доступа.На левой бедренной  
вене(ручной коприсионный гемостаз и компрессионная  
повязка)После пробуждение ребенок лежал под наблюдением на  
терапии в реанимации.После ребенок был переведен в

отделение, где продолжил курс. Первоначальная потребность в увеличении диуретической терапии (увеличение сосудистой-интерстициальной текстуры в области грудной клетки, увеличение NTproBNP до 3850 от 322 нг/л, начальная потребность в 021 Т для поддержания сатурации около 80%, в последствии организм на терапию отвечал положительно.

01.02 Была проведена проверка кардиостимулятора, которая показала хорошее функционирование устройства и ритм преимущественно спонтанный. По телеметрическому мониторингу значимых событий не было. Следует отметить на входе Nb 21,4 при Net 67% и на выходе Nb 18г при Net 55%

Ребенок выписан сегодня с гемодинамической компенсацией и насыщением около 78-80%. Стабилен по сравнению с госпитализацией. Следующий амбулаторный осмотр назначен на 16.02 в 8:45.

#### Лечебная терапия:

Эсонепрозол- для приема внутрь по 10 мг в день (8.00 часов)

Фурасимид (Лазикс)- для приема внутрь по 10 мг (8.00 часов) до следующего осмотра.

Ацетиловая кислота (кардирене)- для приема внутрь по 50 мг растворенного порошка (12 часов)

Фармацевт при доставке лекарств при выписке предоставит вам информацию касающуюся терапии, инструктирует пациента, члена семьи о введении лекарств. Время о запланированной выписке, дополнительная информация или разъяснение относительно терапии и ее непрерывности будет предоставлено по телефону аптеки с понедельника по пятницу с 8.30 до 15.30, тел 0585-493507 или по электронной почте фармацевта @ftgm.it/

Доктор Надя Ассанта. Документ с цифровой подписью доктора Надя Ассанта. 02.08.2021.