



Обособленное структурное подразделение федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский университет имени академика Ю. Е. Вельтищева»

**ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ – НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ**

**ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю. Е. ВЕЛТЫШЧЕВА**

**КАРДИОЛОГИЧЕСКИЙ ЦЕНТР ИМ. Н. И. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ**

ул. Пирогова, 2, г. Москва, 125412  
Россия 125412, г. Москва, ул. Галдомская, 2  
Тел. +7 (495) 483 41 83, +7 (495) 487 20 45  
e-mail: doctor@pedklin.ru  
www.pedklin.ru

**Детское кардиологическое отделение**  
**ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 9559/2021**

Ф.И.О. пациента: **Чемерис Анна Алексеевна**  
Дата рождения (возраст): **10.03.2004 (17 лет)**  
Адрес проживания: **Оренбургская обл, Кувандык г,**  
Место работы/учебы/ДОУ (ДДУ): **колледж ОПК курс 2**  
Социальный статус: **учащийся**

Находился на лечении с **07.12.2021 по 16.12.2021**

**Отделение: Детское кардиологическое отделение** (возрастной выходного отдела левого желудочка). Протезирование аортального клапана (Medtronic 20mm). Стеноз гомографта в позиции легочной артерии.

**Осложнения основного заболевания: I 50 ХСН II А, ФК II по Росс**

**Сопутствующий диагноз: I 36.1 Трикуспидальная недостаточность 3ст. Синкопальные состояния рефлекторные, вазовагальные в анамнезе (2016г)**

**Перенесенные операции:**

- 14.03.2008 операция: иссечение субаортальной фиброзной мембраны.
- 05.09.2012г повторное иссечение подаортальной фиброзной мембраны.
- 15.09.2016 Операция Коно – Росса, протезирование легочной артерии гомографтом №25.
- 06.08.2019 замена аортального клапана механическим клапаном (20 мм Medtronic), лоскутное расширение корня аорты, лоскутное расширение выводящего тракта ПЖ, процедура Коно.

**Жалобы при поступлении:** на утомляемость при выраженной физической нагрузке, одышку при подъеме по лестнице на 3-4 этаж, редкие эпизоды головокружения при резком переходе в ортостаз. В анамнезе 2 кратковременных синкопальных состояния (первый в 2013г утром после пробуждения в ортостаз, второй в 2016г перед постановкой венозного катетера, без уриации и судорог пришла в себя самостоятельно)

**Анамнез заболевания:** Впервые ВПС (субаортальный стеноз выходного отдела левого желудочка) выставлен с рождения, наблюдалась по месту жительства. В возрасте 4х лет **14.03.2008 в НЦ ССХ им. Бакулева** проведена хирургическая коррекция ВПС операция: иссечение субаортальной фиброзной мембраны. Остаточный градиент давления 20 мм. рт. ст. В сентябре 2012 года диагностирован рестеноз аорты, градиент давления на ВТ ЛЖ 75 мм. рт. ст. ребенку в НЦ ССХ им. Бакулева г проведена повторная хирургическая коррекция **05.09.2012г - повторное иссечение подаортальной фиброзной мембраны.** Остаточный градиент давления 27 мм.рт. ст. Послеоперационный период протекал без осложнений. Проводились курсы кардиометаболической и нейрометаболической терапии. С 2014 года градиент давления в ВТЛЖ вырос до 56 мм.рт.ст. При динамическом обследовании в феврале 2016 года выявлен рестеноз аорты (градиент давления до 75 мм рт ст, средний 42 мм.рт.ст). В сентябре 2016г ФЦССХ г Красноярск (**15.09.2016**) проведено хирургическое лечение Операция Коно - Росса: расширение выходного отдела левого желудочка. Имплантация легочного аутографа в аортальную позицию с реимплантацией устьев коронарных артерий; Супракоронарное протезирование восходящего отдела аорты сосудистым протезом Gore-Tex №20. Формирование пути оттока из правого желудочка в легочную артерию гомографтом №25. Далее наблюдалась кардиологом по месту жительства получала терапию антиагрегантную, кардиорективную (капотен, атенолол) диуретическую терапию. **06.08.2019 в Немецком центре сердечных заболеваний Берлин операция: замена аортального клапана механическим клапаном (20 мм Medtronic), лоскутное расширение корня аорты, лоскутное расширение выводящего тракта ПЖ, процедура Коно.** Назначена постоянно антикоагулянтная терапия (маркумар), терапия бета блокаторами карведилол 25 мг/сут. Далее наблюдалась по месту жительства, терапию не получала. При обследовании в марте 2020г на ЭХОКГ субаортальный стеноз, состояние после иссечения подклапанной суб-Ао мембраны (2009), после повторного иссечения мембраны с мизкотомией (2012), после операции Коно-Росса (2016), после протезирования Ао и расширения ВТ обоих желудочков (2019). Ао : протез Medtronic 20, PGs max/mean 20,6-18,8/10,9-9,2 мм рт ст, регургитация I+. ЛА : гомографт 25, створки не визуализируются, Д в зоне ФК 13-14 мм, PGs max /mean - 40,3-30,1/20,1-15,5 мм рт ст, регургитация до I+, визуализация ствола и ветвей затруднена. Регургитация на МК минимальная. Регургитация на ТК 2,5-3+, PGs max ПЖ/ПП - 54 мм рт ст. Расширение ПП (ИО 36-37 мл/м2), ПЖ - за счет преимущественно приточного отдела и верхушки. Минимальная гипертрофия ПЖ. Полости ЛЖ и

ЛП не расширены, ЛЖ стенки без значимого утолщения, повышение трабекулярности, незначительная локальная гипертрофия базального сегмента МЖП, кровоток в ВТ ЛЖ свободный. Систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ не нарушены, показатели систолической функции ПЖ на нижней границе нормы, диастолическая функция значимо не нарушена. ЭХОКГ декабрь 2020г Субаортальный стеноз, состояние после иссечения подклапанной суб-Ао мембраны (2009), после повторного иссечения мембраны с миктотомией (2012), после операции Кона-Росса (2016), после протезирования Ао и расширения ВТ обоих желудочков (2019)

Ао : протез Medtronic 20, PGs max/ mean 18,8/8,8 мм рт ст, регургитация до 1,5+. ЛА : гомографт 25, створки не визуализируются, Д в зоне ФК 13-14 мм, PGs max /mean - 48,8-37,2/25,7-19,5 мм рт ст, регургитация до 1+, визуализация ствола и ветвей затруднена. Регургитация на МК минимальная. Регургитация на ТК 2,5-3+, PGs max ПЖ/ПП - 56-60 мм рт ст. Расширение ПП (ИО 37-40 мл/м<sup>2</sup>), ПЖ - за счет преимущественно приточного отдела и верхушки. Минимальная гипертрофия ПЖ. Полости ЛЖ и ЛП не расширены, ЛЖ стенки без значимого утолщения, повышение трабекулярности, незначительная локальная гипертрофия базального сегмента МЖП, кровоток в ВТ ЛЖ свободный. Систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ не нарушены, показатели систолической функции ПЖ на нижней границе нормы, диастолическая функция значимо не нарушена. При обследовании в мае 2021г на ХМ-ЭКГ от 29.05.2021 средняя ЧСС днем 73 уд в мин, средняя ЧСС ночью 64 уд в мин. 5 одиночных желудочковых экстрасистол, 5 одиночных наджелудочковых экстрасистол. Отмечаются эпизод депрессии ST (-2 мм) на фоне максимальной ЧСС. ЭКГ 16.09.21- ЭОС нормальная. Синусовый ритм. ССС 70-71 уд в мин. Неполная блокада правой ножки п. Гиса. Нарушены процессы реполяризации по передней стенке. ЭхоКГ Субаортальный стеноз, состояние после иссечения подклапанной суб-Ао мембраны (2009), после повторного иссечения мембраны с миктотомией (2012), после операции Кона-Росса (2016), после протезирования Ао и расширения ВТ обоих желудочков (2019). Ао : протез Medtronic 20 Ао : протез Medtronic 20, PGs max/ mean 19,5-20,5/8,5-9,0 мм рт ст, регургитация до 1,5+. ЛА : гомографт 25, створки не визуализируются, Д в зоне ФК 13-14 мм, PGs max /mean - 46,0-36,5/23,2-19,0 мм рт ст, регургитация до 1+, визуализация ствола и ветвей неадекватна. Регургитация на МК минимальная (до 1+). Регургитация на ТК 2,5-3+, PGs max ПЖ/ПП - 63,3-60,5 мм рт ст. Расширение ПП (ИО 39-40 мл/м<sup>2</sup>), ПЖ - за счет преимущественно приточного отдела и верхушки. Минимальная гипертрофия ПЖ. Полости ЛЖ и ЛП не расширены, ЛЖ стенки без значимого утолщения, повышение трабекулярности, незначительная локальная гипертрофия базального сегмента МЖП, кровоток в выводном тракте ЛЖ свободный. Систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ не нарушены, показатели систолической функции ПЖ на нижней границе нормы, диастолическая функция значимо не нарушена. В июне 2021года консультирован проф. Ковалевым И.А. рекомендована плановая госпитализация в НИКИ Педиатрии для обследования и определения тактики лечения

**Анамнез жизни:** Семья: полная. Возраст матери: 48. Возраст отца: 51. Порядок настоящей беременности: 2. Выкидышей не было.Abortов не было. Мертворождений не было. Течение беременности: благоприятное. Заболеваний во время беременности не было. Роды: 2 физиологические срочные. Масса тела при рождении: 3360 г. Длина тела: 53 см. Оценка по шкале Апгар: 8-8 б. Асфиксии не было. Физиологической желтухи не было. Период адаптации: благоприятный. Заболеваний в родильном доме не было. Вскармливание: искусственное с 1 мес., прикорм введен с 6 мес. Режим питания: соблюдается. Голову держит с 1 мес. Сидит с 6 мес. Ходит с 14 мес. Зубы появились с 5 мес. Раннее физическое развитие: в соответствии с возрастом. Раннее нервно-психическое развитие: в соответствии с возрастом. Инфекционные заболевания: ОРЗ редкие, ветряная оспа в 14 лет. Травм не было. Операции были Коррекция ВПС, аденотонзиллотомия в 2008г. Состоит на учете у специалиста по месту жительства: у кардиолога. Вакцинация проведена в соответствии с возрастом.

#### Рентгенография (флюорография)

Данные о рентгенографии (флюорографии) не предоставлены. Аллергологический анамнез:

**На йодсодержащий контраст при проведении МСКТ в 2018г сыпь.** Наследственный анамнез не отягощен, не известен. Заболевания у родственников: у матери здорова, по линии матери умерла бабушка ВПС: стеноз ВТЛЖ, дедушка ОИМ умер в 63 г, у отца ЯБЖ, гастрит, по линии отца дедушка бронхиальная астма умер, бабушка АГ, у сестры пробанда 29 лет здорова. Детализация: Эпизоды ВСС отрицает.

**Данные осмотра:** Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: активное. Вес/масса тела: 61 кг. (перцентиль 50-75%). Индекс массы тела: 22. Рост/длина: 166,5 см. (перцентиль 50-75%). Площадь поверхности тела: 1,68 кв.м. Физическое развитие: среднее гармоничное. Тип телосложения: гармоничный. Микроаномалии: единичные. Кожа: чистая сухая. послеопер. рубец после торакотомии. Слизистые оболочки: не изменены. Подкожно-жировая клетчатка развита: удовлетворительно. Лимфатические узлы: множественные, мелкие, эластичные, безболезненные. Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: нормальный. Форма грудной клетки: правильная. Костные деформации: нет. Утолщение ногтевых фаланг пальцев: нет. Суставы: не изменены. Частота дыхания: 20 в мин. Одышка: при нагрузке. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое дыхание: свободное. Голос: не изменен. Кашель: не отмечен. Мокрота: нет. Кровохарканье: нет. Перкуторный звук: не изменен. Дыхание: везикулярное. Хрипы: нет. Пульс: 76 в мин. Ритм: правильный. ЧСС лежа: 70 в мин. А/Д (прав.рука): 120/81 мм.рт.ст. А/Д (лев.рука): 110/60 мм.рт.ст. А/Д (прав.нога): 140/81 мм.рт.ст. А/Д (лев.нога): 150/90 мм.рт.ст. Пульс на лучевых артериях: нормальный. Перкуссия сердца: границы соответствует возрасту верхняя - не изменена правая - не изменена левая - не изменена. Тоны сердца: отчетливые, ритмичные. Шум: выслушивается. Локализация максимальной точки выслушивания шума: проводится на спину. Фаза сердечного цикла: систолическая. Сила шума: 3/6, С р.мах на основании сердца. Appetit: удовлетворительный. Тошнота: есть. Рвота: нет. Другие диспептические явления: нет. Язык: чистый.

Склеры: не изменены. Живот: мягкий, безболезненный. Симптомы желчного пузыря: отрицательные. Точки проекции поджелудочной железы: безболезненные. Асцит: нет. Печень: не пальпируется, край закруглен, эластичный. Селезенка: не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины: нет. Стул: не изменен. Мочепускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Симптом поколачивания: отрицательный. Вторичные половые признаки: соответствуют возрасту. Осмотр половых органов: сформированы правильно по женскому типу. Психическое развитие: соответствует возрасту. Вредные привычки: нет. Особенности: уравновешенный. Глаза: без патологии. Слух: без патологии.

#### Лабораторные исследования

##### Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	08.12.2021 11:15
<b>Общий клинический анализ крови</b>		
Лейкоциты(WBC), 10 <sup>9</sup> /л	4,50 - 11,50	7
Эритроциты(RBC), 10 <sup>12</sup> /л	3,90 - 5,50	4,51
Гемоглобин(HGB), г/л	117 - 173	135
Гематокрит(HCT), %	34,0 - 48,0	42,7
Средний объем эритроцита(MCV), фл	78,0 - 100,0	94,7
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	26,0 - 34,0	30
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	317
Тромбоциты (PLT), 10 <sup>9</sup> /л	154 - 386	240
Коэффициент анизотропии эритроцитов, fl	35,0 - 47,0	50,3
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	14,7
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	8
Нейтрофилы(NEU), 10 <sup>9</sup> /л	1,51 - 7,46	4,2
Лимфоциты (LYM), 10 <sup>9</sup> /л	1,00 - 4,80	2
Моноциты (MONO), 10 <sup>9</sup> /л	0,24 - 0,60	0,7
Эозинофилы (EOS), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,300	0,1
Базофилы (BASO), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,200	0
Нейтрофилы (NEU), %	47,00 - 72,00	60,4
Лимфоциты (LYM), %	19,00 - 43,00	29
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	9,7
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	0,7
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0,2
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	10
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>		
Палочкоядерные (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,04 - 0,30	0,07
Сегментоядерные (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	1,51 - 7,46	4,06
Эозинофилы (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,300	0
Базофилы (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	1,00 - 4,80	2,45
Моноциты (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,24 - 0,60	0,42
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	47 - 72	58
Эозинофилы, %	0 - 5	0
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	19 - 43	35
Моноциты, %	3 - 10	6

##### Исследование показателей основного обмена (КЩС)

Наименование	Нормы	08.12.2021 08:08
<b>Исследование показателей основного обмена (КЩС)</b>		
РАТ. TEMP, C		37
<b>Данные газов крови</b>		
pH /Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7,37
pCO2/ Парциальное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0	42
pO2 /Парциальное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	76
<b>Параметры по электролитам</b>		
Na + (натрий), ммоль/л	135,0 - 145,0	138
K+ (калий), ммоль/л	3,5 - 5,1	4,1 (рекомендован перезабор из венозной крови)

Ca ++ (кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1.25
Ca (7.4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7.4), мМоль/л	1,13 - 1,32	1.23
<b>Данные метаболитов</b>		
Глюкоза, мМоль/л	3,9 - 5,8	4,9
Лактат, мМоль/л	0,7 - 2,2	0,9
<b>Кислотно-щелочные параметры</b>		
HCO act (Ион бикарбоната истинный), мМоль/л	22 - 28	24
HCO3 std (Ион бикарбоната стандартный), мМоль/л	26 - 32	24
BE (b) (Избыток буферных оснований в крови), мМоль/л	-2,3 - 3,0	-1,3
<b>Кислотно-основной статус</b>		
TCO2 (Общее содержание углекислоты), мМоль/л	27,0 - 33,0	25,6
<b>Кислородный статус</b>		
sO2ec, %	93,0 - 97,0	95

#### Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	08.12.2021 11:32
<b>Биохимическое исследование крови</b>		
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	285,1
<b>Углеводы</b>		
Глюкоза, мМоль/л	3,3 - 5,6	4,9
<b>Белки и аминокислоты</b>		
Общий белок, г/л	57,0 - 80,0	75,3
Мочевина, мМоль/л	1,4 - 7,2	5,2
Креатинин, мкмоль/л	45 - 105	84
Альбумин, г/л	35,0 - 52,0	46,3
Глобулины, г/л	17,0 - 38,0	29
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,6
Мочевая кислота, мМоль/л	0,15 - 0,43	0,33
<b>Липиды</b>		
Холестерин, мМоль/л	2,5 - 5,8	4,5
Триглицериды, мМоль/л	0,55 - 1,70	0,83
Липопротеиды высокой плотности, мМоль/л	0,77 - 2,19	1,37
Липопротеиды низкой плотности, мМоль/л	0,00 - 3,36	3,1
Коэффициент атерогенности	2,0 - 3,0	2,3
<b>Ферменты</b>		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	23
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	19
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	0 - 248	281
Креатинкиназа, Ед/л	5 - 145	62
<b>Пигменты</b>		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	17
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	2,3
Билирубин свободный, мкмоль/л	0,5 - 20,0	14,7
<b>Минеральный обмен</b>		
Натрий, мМоль/л	135,0 - 147,0	143
Калий, мМоль/л	3,70 - 5,12	4,1
Ca ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1,3
Кальций общий, мМоль/л	2,20 - 2,65	2,45
<b>Ревмопробы</b>		
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	0,5
Ревматоидный фактор, МЕ/мл	0,0 - 40,0	5,8
Антистрептолизин О, МЕ/мл	0,0 - 250,0	5
<b>Сывороточные индексы</b>		
Гемолит		0 (Не обнаружен)
Липемия		0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)

#### Коагулограмма

Наименование	Нормы	08.12.2021 12:21
<b>Коагулограмма</b>		
Протромбин по Квику, %	70 - 140	28

Протромбиновое время, сек	9,5 - 12,9	27.6
АЧТВ, сек	25,4 - 38,4	46.4
АЧТВ отношение	0,0 - 1,2	1.6
Фибриноген С, г/л	2,0 - 5,0	3.4
МНО		2.65
Тромбиновое время, сек	11,0 - 17,8	17.3
Д-димер, нг/мл	0,00 - 230,00	259.31

#### Иммунохимия

Наименование	Нормы	08.12.2021 10:34
<b>Кардиомаркеры</b>		
Натрийуретический пептид, пг/мл	0,0 - 100,0	29

#### Исследование крови

Наименование	Нормы	08.12.2021 11:01
<b>Глюкозотолерантный тест</b>		
Глюкоза натощак, ммоль/л	4,00 - 5,70	4.2
Молочная кислота натощак, ммоль/л	1,00 - 1,78	0.87
Глюкоза через 1 час, ммоль/л		5.6
Молочная кислота через 1 час, ммоль/л		0.67
Глюкоза через 2 часа, ммоль/л		4.57
Молочная кислота через 2 часа, ммоль/л		1.24

#### Иммунохимия

Наименование	Нормы	08.12.2021 12:25
<b>Щитовидная железа</b>		
Тиреотропный гормон, мкМЕ/мл	0,340 - 5,600	2.094
T4 свободный, пмоль/л	8,84 - 15,08	13.9
T3 свободный, пмоль/л	4,85 - 11,53	5.43
Антитела к тиреопероксидазе, IU/ml	0,0 - 10,0	0.6
Антитела к тиреоглобулину, IU/ml	0,0 - 4,0	0 (Нет реагента!)
<b>Кардиомаркеры</b>		
Миоглобин, нг/мл	14,3 - 65,8	13.7
Тропонин I, пг/мл	0,00 - 18,30	2.7
Креатинфосфокиназа-MB, нг/мл	0,5 - 2,0	0.8

#### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	08.12.2021 09:43
<b>Физико-химические свойства</b>		
Цвет		Желтый
Прозрачность		Прозрачная
Глюкоза, ммоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0.1
Кислотность	5,0 - 8,0	5,0 (Кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1.019
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Не обнаружено
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (Не обнаружено)
Нитриты		Не обнаружено
Кетоны, ммоль/л	< 1	Не обнаружено
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (Не обнаружено)
<b>Микроскопия мочи</b>		
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	1
Слизь		УМЕРЕННО
Эпителий плоский, в п/зр	< 5/*40	2

#### Инструментальные исследования

07.12.2021г ЭКГ: в исходе ритм синусовый с ЧСС = 78-80уд/мин.,

Нормальное положение ЭОС. PQ = 140 мс, QRS = 80-100мс, QT - 360 мс, QT с 402 мс. Нарушение процессов реполяризации в виде сглаженности зубца T II, III, V1-V2, НБПНПГ. В ортостазе – ритм синусовый, ЧСС 80 -87 уд/мин, PQ = 130 мс, QRS = 100 мс, QT - 360 мс, QT с -430мс. НБПНПГ, ухудшение реполяризации. ФН – ритм синусовый, ЧСС 108 -115 уд/мин, PQ = 120 мс, QRS = 80 мс, QT - 320 мс, QT с -420мс. НБПНПГ, ухудшение реполяризации в виде сглаженности зубца T.

#### ЭХО КГ

08.12.2021 Эхокардиография

Исследование проведено на фоне синусового ритма с ЧСС 65-70 уд/мин. Митральный клапан: ФК = 35 мм, Z-фактор = 1,33, не изменено. Створки не изменены. Хорды не изменены. Папиллярные мышцы не изменены. Регургитация минимальная. ЧСС 65 - 67 уд/мин. E = 0,82 - 0,97 м/с, A = 0,4 м/с, E/A = 2,05. Аорта основание не изменено. Аортальный клапан: Створки протез Medtronic 20, PGs max/ mean 20,5/9,0 мм рт. ст. ФК = 17 мм., Z-фактор = -0,92 Д.синусов Вальсальвы = 29 мм., Z-фактор = 1,17 V ВТЛЖ = 1,07 м/с, (PG = 4,6 мм.рт.ст.) V восх.Ао = 2,27 м/с, (PG = 20,5 мм.рт.ст.) Регургитация 1-1,5+. Дуга и перешеек: не изменены. V нисх.гр.Ао = 2,25 м/с, (PG = 20,2 мм.рт.ст.) Трикуспидальный клапан: ФК = 38 мм, Z-фактор = 1,24, не изменено. Створки уплотнены, не утолщены, удлинены. Хорды не изменены. Регургитация 3+. PGs ПЖ/ПП 81 мм.рт.ст., ЧСС = 67 - 69 уд/мин. E = 0,58 - 0,62 м/с., A = 0,56 м/с, E/A = 1,04 Легочная артерия: Створки клапана гомографт 23, створки не визуализируются, Д в зоне ФК 13мм, PGs max /mean - 46,3-36,7/25-16,0 мм рт. ст., визуализация ствола и ветвей неадекватна. Регургитация 1+. Кровоток ламинарный. Правое предсердие: расширено. V пр.п. = 58 - 61 мл., индекс объема = 34,52 - 36,31 мл./м2 Левое предсердие: не расширено. М-режим = 38 мм., норма по массе тела до 22 - 32 мм., норма по площади поверхности тела = 23,7 - 36,1 мм. V л.п. = 52, индекс объема = 30,95 Правый желудочек: за счет преимущественно приточного отдела и верхушки(27мм), толщина ПСПЖ 4мм, эхогенность повышена. КДД ПЖ = 17 мм., Z-фактор = -1,05, норма по массе тела до 9 - 17 мм. КДД приточ.отд.базальн. = 53 мм., норма по массе тела = 27 - 49 мм. КДД приточ.отд.средн. = 33 мм., норма по массе тела = 24 - 44 мм., КДД выв.отд. 17 мм. Систолическая функция незначительно снижена. TAPSE = 14 мм., норма по массе тела = 20,4 - 28,8 мм. V-TVI s max = 8 см/с., норма по массе тела = 10,1 - 17,9 см/с. Диастолическая функция не изменена. Левый желудочек: не изменен. КДД ЛЖ = 47 мм., Z-фактор = 0,03, норма по массе тела до 39 - 51 мм., норма по площади поверхности тела 39 - 51,8 мм. КСД ЛЖ = 31 мм., норма по массе тела 25 - 35 мм. ФВ (Teicholz) = 65 %, ФУ = 35 %, ЧСС = 67 - 70 уд/мин. КДО = 90 мл., индекс КДО = 53,57 мл./м2, КСО = 35 мл., УО = 56 мл., ФВ (Simpson) = 62 % Масса миокарда = 142 г. Индекс массы миокарда = 84,52 г/м2 Индекс массы миокарда = 35,8 г/м2.7 Глобальная систолическая функция не изменена. Диастолическая функция не изменена. Межпредсердная перегородка: интактна. Межжелудочковая перегородка: интактна, толщина в субаортальном сегменте до 12мм. Толщина МЖПд = 8 мм., Z-фактор = 0,21, норма по массе тела 5 - 10 мм., норма по площади поверхности 5,2 - 9,6 мм. Характер движения парадоксальное. Задняя стенка левого желудочка: Толщина ЗСЛЖд = 8 мм., Z-фактор = 0,65, норма по массе тела 6 - 10 мм., норма по площади поверхности 4,9 - 10,5 мм. Характер движения нормокинез. Полые вены: норма НПВ 22 мм, коллабирует более 50%. Выпот в области перикарда: нет, уплотнение листков перикарда в проекции ПСПЖ(спайки?). ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Субаортальный стеноз, состояние после иссечения подклапанной субаортальной мембраны (2009), после повторного иссечения мембраны с миктомией (2012), после операции Кона-Росса (2016), после протезирования Ао и расширения ВТ обоих желудочков (2019) . Ао: протез Medtronic 20, PGs max/ mean 20,5/9,0 мм рт. ст., регургитация до 1-1,5+. ЛА : гомографт 23, створки не визуализируются, Д в зоне ФК 13мм, PGs max /mean - 46,3-36,7/25-16,0 мм рт. ст., регургитация до 1+, визуализация ствола и ветвей неадекватна. Митральная регургитация минимальная. Трикуспидальная регургитация 3+, PGs max ПЖ/ПП - 81мм рт. ст. Дилатация ПП (ИПП 34-36мл/м2), ПЖ - преимущественно за счет приточного отдела и верхушки. Минимальная гипертрофия ПЖ. Размеры левых камер сердца не изменены. Повышение трабекулярности ЛЖ, незначительная локальная гипертрофия базального сегмента МЖП. Глобальная систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ не нарушены. Незначительное снижение систолической функции ПЖ, диастолическая функция значимо не нарушена. Уплотнение листков перикарда в проекции ПСПЖ(спайки?).

10.12.2021г ХМЭКГ Мониторирование ЭКГ в 12 отведениях и дыхания проведено в течение 22 ч. 18 мин. (пригодно для анализа 22 ч. 18 мин.), из которых 3 ч. 54 мин. занимала физическая активность (1 ч. 8 мин. интенсивная типа "ходьба", интеграл активности за время наблюдения 40910 mg), 8 ч. 12 мин. - сон. За время наблюдения средняя ЧСС днем 86 уд/мин (норма-82), ночью 64 уд/мин (норма-62), Минимальная ЧСС 56 уд/мин во сне. Максимальная ЧСС при ФН 134 уд/мин (субмаксимальная ЧСС не достигнута 66 % (<80 %)). (Значения ЧСС получены при периоде расчета 60 с.) Правильный циркадный профиль сердечного ритма (ЦИ=1,34). В течение мониторирования наблюдался Синусовый ритм со средней частотой 78 уд/мин, норма-70 (от 56 до 134), эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям. АВ-проведение в норме. Преходящая неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Зарегистрирована единичная желудочковая эктопическая активность в виде 2 одиночных монотрофных желудочковых экстрасистол, в том числе вставочной. Зарегистрирована единичная наджелудочковая эктопическая активность в виде 6 одиночных предсердных экстрасистол, в том числе с aberrацией QRS-комплекса. Максимальная пауза ритма за счет постэкстрасистолического угнетения синусового узла составляет 1252 мс (норма-не более 1750 мс). Транзиторная депрессия сегмента ST в отведениях I, II, III, aVF, V2-V6, максимально до -3,32 мм во II отведении в 08:19. Продолжительность интервала QT при максимальной ЧСС 134 уд/мин составляет 300 мс, QTc=461 мс, при минимальной ЧСС 56 уд/мин QT=440 мс, QTc=431 мс (норма QT не более 1750 мс, QTc<440 мс). Средний скорректированный QT интервал за сутки 436 мс (от 387 до 465 мс),

QT-интервал на минимальной ЧСС - 432 мс. Зарегистрировано удлинение скорректированного QT-интервала от 450 до 465 мс в течение 1 ч. 33 мин. Наблюдается гипердаптация QT к ЧСС (slope QT/RR 0,299 (> 0,24)). Транзиторное нарушение процесса реполяризации в виде отрицательного или двухфазного зубца T. Жалобы на неприятные ощущения за время мониторирования не предъявлялись. Вовремя скринингового варианта мониторирования дыхания с оценкой двух отведений пневмограммы выявлено 5 эпизодов нарушения дыхания длительностью от 10 до 18 с. (индекс Апноэ/Гипноэ 1, что соответствует норме). ВСР: основной уровень функционирования синусового узла повышен. Функция разброса ослаблена, функция концентрации усилена. Снижение уровня парасимпатических влияний на ритм сердца.

#### **10.12.2021 Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ)**

Мониторирование ЭКГ в 12 отведениях проведено в течение 2 ч. 25 мин. (пригодно для анализа 2 ч. 24 мин.), из которых 44 мин. занимала физическая активность (15 мин. - интенсивная типа "ходьба", интеграл активности за время наблюдения 9907 mg), периоды сна не отмечены. За время наблюдения средняя ЧСС днем 73 уд/мин. Минимальная ЧСС 58 уд/мин. Максимальная ЧСС при ФН 104 уд/мин (субмаксимальная ЧСС не достигнута 51 % (<80 %)). (Значения ЧСС получены при периоде расчета 60 с.) В течение мониторирования наблюдался синусовый ритм со средней частотой 73 уд/мин (от 58 до 104). АВ-проводение в норме. Зарегистрирована единичная наджелудочковая экстрасистола. Паузы ритма до 1096 мс. Транзиторная депрессия сегмента ST в отведениях I, II, III, aVF, V3-V6, максимально до -1,87 мм в отведении V3 в 11:31 (6-MXT). Средний скорректированный QT интервал за сутки 439 мс (от 410 до 469 мс), QT-интервал на минимальной ЧСС - 426 мс. Зарегистрировано удлинение скорректированного QT-интервала от 450 до 469 мс в течение 18 мин. Во время жалоб на "Одышка" (6-MXT) наблюдается "Синусовый ритм" с частотой от 83 до 104 уд/мин.

#### **10.12.2021 Тест 6-минутной ходьбы (кардиология)**

Толерантность к физической нагрузке значительно снижена, пройденное расстояние 461 м. В начале исследования ЧСС-61 уд/мин, АД-95/65 мм рт. ст., ЧДД - 20 в мин, сатурация O<sub>2</sub> - 99%, одышка (шкала Борга) - 0; По окончании исследования ЧСС-67 уд/мин, АД-120/70 мм рт. ст., ЧДД - 21 в мин, сатурация O<sub>2</sub> - 99%, одышка (шкала Борга) - 1; Во время проведения теста снижение темпа, жалобы на одышку, незначительную головную боль.

#### **УЗИ, УЗДГ, ТКДГ**

08.12.2021 УЗИ щитовидной железы

расположена - в типичном месте, визуализация - удовлетворительно, контуры - неровные, перешеек - 0,36 см., правая доля: толщина 1,3 см. ширина 1,5 см. длина 5,3 см. объем 5 см<sup>3</sup>., левая доля: толщина 1,4 см. ширина 1,4 см. длина 4,8 см. объем 4,5 см<sup>3</sup>., суммарный объем - 9,5 см<sup>3</sup>., ИД: IR - 0,72 (норма 0,6 - 0,7), эхогенность - несколько снижена, эхоструктура - диффузно неоднородна за счет гипоехогенных участков, максимальными размерами: в правой доле - 0,42 см, в левой - 0,30 см, немногочисленных линейных структур повышенной эхогенности, ЦДК кровотоков несколько усилен. Заключение: Диффузные изменения щитовидной железы. Объем щитовидной железы - 9,5 см<sup>3</sup>.

08.12.2021 УЗИ брюшной полости и почек

Печень: размеры - Осмотр крайне затруднен из-за резко выраженного метеоризма!

печень осмотрена только через межреберные промежутки

размеры не увеличены - КВР правой доли - 13,8 см, левая доля полностью прикрыта петлями кишечника, нижний край - прикрыт петлями кишечника, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена - 0,9 см, стенки воротной вены утолщены до 0,20 см; печеночный сегмент нижней полой вены не расширен - 1,8 см; печеночные вены I порядка: правая расширена - 1,1 см, средняя не расширена - 0,9 см, левая не расширена - 0,8 см, протоки - не расширены. Желчный пузырь: форма - каплевидная, размер - пузырь частично опорожнен после приема пищи, просвет - однороден. Поджелудочная железа: осмотрена не натощак, хвост прикрыт петлями кишечника, размеры (головка) - 2,1 см., (тело) - 1,9 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - видимых участков не изменена, эхоструктура - видимых участков неоднородна. Селезенка: размеры - не увеличены: 11,3 x 4,1 см, эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена - 0,7 см. Почки: расположены - в типичном месте, подвижность - правой почки в пределах нормы, левой почки - 2,8% (норма до 1,8% от роста), контур - ровный, размеры (правая) - 11,7x6,3x6,3 см. объем 127,2 см<sup>3</sup>., размеры (левая) - 9,4x6x6 см. объем 118 см<sup>3</sup>., соотношение объема почек и массы тела - 0,39% норма (0,4-0,6%), паренхима - обычной эхогенности, недостаточно четко дифференцирована, не утолщена, центральный эхокомплекс - справа пересечен паренхимой, при ЦДК - добавочная вена, aberrantные артерия и вена к верхней трети почки слева расщеплен паренхимой, при ЦДК сосудистый рисунок не изменен, лоханки - не расширены. Мочевой пузырь: умеренно заполнен (позыва на микцию нет), стенка не утолщена - 0,27 см, просвет однороден, размеры - 3,6x6,9x6,9 см. Заключение: Утолщение стенки воротной вены. Расширение правой печеночной вены. Реактивные изменения поджелудочной железы. Нельзя исключить наличие удвоения ЧЛС правой почки. Повышение подвижности левой почки.

**R-графия** 09.12.2021 Рентгенография грудной клетки

Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции. Грудная клетка цилиндрической формы. Очаговые и инфильтративные тени не визуализируются. Легочный рисунок усилен по сосудистому типу, преимущественно в прикорневых отделах. Корень левого легкого не расширен, малоструктурен; корень правого легкого скрыт за срединной тенью сердца. Средостение не расширено, не смещено. Тень сердца не изменена. КТИ 44% По ходу грудины визуализируется шовный материал, без обрывов. На уровне Th6-7 грудных позвонков визуализируется

металлическая тень. Контур диафрагмы четкие, ровные. Синусы свободны. Костные структуры без особенностей.

#### **Дополнительные обследования**

09.12.2021 Эргоспирометрия

Тип эргометра - велоэргометр. Базовая нагрузка - 10 Вт. Длительность ступени - 1 мин. Увеличение нагрузки - 10 Вт. Мощность нагрузки - 60 Вт (1 Вт/кг). Выполненная работа - 60 МЕТ. ЧСС макс - 117 Вт (64 %). Резерв ЧСС - 66 уд/мин. VO<sub>2</sub> пик - 0.544 л/мин (26 %). VO<sub>2</sub> пик - 8.9 мл/кг/мин. VO<sub>2</sub> АП (V-slope) - 0.372 л/мин (18 %). VO<sub>2</sub> АП - 6.1 мл/кг/мин. O<sub>2</sub>-пульс (VO<sub>2</sub>/ЧСС) - 4.6 мл/уд/мин (41 %). VE/VC0<sub>2</sub> slope - 30.31. EQ (VE/VO<sub>2</sub>) пик O<sub>2</sub> - 27. SpO<sub>2</sub> peak - 97 %. dVO<sub>2</sub>/dWR - 6 мл/мин/Вт. RER (VCO<sub>2</sub>/VO<sub>2</sub>) - 0.97. VE макс - 4.6 л/мин (41 %). ЧД макс - 33 л/мин (90 %). Дыхательный резерв (ДР) - 52 %. PetCO<sub>2</sub> покоя - 30.9 мм.рт.ст. (38.5). Толерантность к нагрузке: снижена. Причина прекращения теста: усталость. Ответ ЧСС на нагрузку: снижен. Ответ АД на нагрузку: нормотонический. Заключение: Критерий максимального теста не выполнен (RER < 1,05), возможна некорректная оценка макс. показателей. Резко снижено потребление кислорода на максимуме нагрузки (VO<sub>2</sub> пик). Резко снижен O<sub>2</sub>-пульс (выход показателя на плато с 3 мин. нагрузки). Снижено потребление кислорода на АП (ниже критического порога 12 мл/мин/кг). Значение VE/VO<sub>2</sub> пик в норме. Показатель эффективности потребления кислорода на нагрузку (?VO<sub>2</sub>?WR) ниже нормы. Значение VE/VC0<sub>2</sub> slope повышено. Дыхательный резерв (ДР) в норме. Сатурация крови в норме (на нагрузке не меняется). PetCO<sub>2</sub> покоя снижено, значение адекватно повышается на нагрузке. Коэффициент потребления кислорода (OUES) снижен. Частота дыхания на максимуме нагрузки в норме. ЭКГ Претест: синусовый ритм, ЧСС 74-75/мин; АД 110/80; нарушение реполяризации (отрицательные T в I, aVL, V1-V3). Нагрузка: синусовый ритм, ЧСС макс 117-119/мин; АД 130/80; отрицательная динамика реполяризации в правых грудных отведениях (появление значимой депрессии ST до -1.5 в II, III, AVF, V4). Восстановление: синусовый ритм, ЧСС 76-79/мин; АД 110/80; ИВ ЧСС (1 мин) 18/мин (N > 12; возр. N 23-32).

10.12.2021 Клиноортостатическая проба

Клиноортостатическая проба ближе к нормальному варианту реакции гемодинамики. Жалоб во время исследований не было. Синкопальное/предсинкопальное состояние не индуцировано.

14.12.2021 Суточное мониторирование артериального давления (СМАД)

По данным СМАД признаков артериальной гипер- и гипотензии не выявлено. Средние показатели АД в дневное и ночное время в пределах нормы. Максимальный подъем АДс до 121 мм рт.ст. в 08:25 при ЧСС 92 уд/мин. Максимальный подъем АДд до 83 мм рт.ст. в 13:34 при ЧСС 74 уд/мин. Циркадные колебания нарушены для АДс по типу нон-диппер.

#### **Решения врачебных комиссий:**

ВК от 07.12.2021: учитывая соотношение риска неблагоприятного исхода заболевания и возможной пользы при назначении данной медикаментозной терапии и в соответствии с приказом и.о. директора Института от 28.12.2017 года № 321 «Об утверждении Порядка назначения и выписывания лекарственного препарата не по инструкции (off-label)» назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат: карведилол (дилатренд) \_off-label use с 07.12.2021г (дд.мм.гг.).

**Обсуждение с участием зав. отделением к.м.н. Миклашевич И.М и руководителем отдела кардиологии и аритмологии д.м.н, проф. Ковалевым И.А:** ребенок с корригированным ВПС (стеноз выходного отдела левого желудочка), протезирование аортального клапана Medtronic поступил впервые для обследования и определения тактики лечения. При настоящем обследовании на ЭХОКГ субаортальный стеноз, состояние после иссечения подклапанной субаортальной мембраны (2009), после повторного иссечения мембраны с миктотомией (2012), после операции Кона-Росса (2016), после протезирования Ао и расширения ВТ обоих желудочков (2019). Ао: протез Medtronic 20, PGs max/mean 20,5/9,0 мм рт.ст., регургитация до 1-1,5+. ЛА: гомографт 23, створки не визуализируются. Д в зоне ФК 13мм, PGs max/mean - 46,3-36,7/25-16,0 мм рт.ст., регургитация до 1+, визуализация ствола и ветвей неадекватна. Митральная регургитация минимальная. Трикуспидальная регургитация 3+, PGs max ПЖ/ПП - 81мм рт.ст. Дилатация ПП (ИПП 34-36мл/м<sup>2</sup>), ПДЖ - преимущественно за счет приточного отдела и верхушки. Минимальная гипертрофия ПЖ. Размеры левых камер сердца не изменены. Повышение трабекулярности ЛЖ, незначительная локальная гипертрофия базального сегмента МЖП. Глобальная систолическая и диастолическая функции миокарда ЛЖ не нарушены. Незначительное снижение систолической функции ПЖ, диастолическая функция значимо не нарушена. По данным ХМЭКГ синусовый ритм, эпизоды миграции водителя ритма по предсердиям. АВ-проводение в норме. Зарегистрирована единичная желудочковая эктопическая активность в виде 2 одиночных мономорфных желудочковых экстрасистол, в том числе вставочной. Зарегистрирована единичная наджелудочковая эктопическая активность в виде 6 одиночных предсердных экстрасистол, в том числе с аберрацией QRS-комплекса. Максимальная пауза ритма за счет постэкстрасистолического угнетения синусового узла составляет 1252 мс (норма - не более 1750 мс). По данным СМАД признаков артериальной гипер- и гипотензии не выявлено. По данным УЗИ брюшной полости свободная жидкость в брюшной полости, малом тазу, плевральных полостях не выявлена, признаков застойной сердечной недостаточности нет. Диурез адекватный. По данным лабораторных тестов натрийуретический пептид 29 пг/мл. Принимая во внимание данные обследования, отсутствие нарастания градиента гомографта по данным ЭХОКГ, отсутствие желудочковых нарушений ритма показаний к коррекции терапии нет, ребенку рекомендовано продолжение кардиопротективной терапии карведилол 25 мг/сут, диуретическая терапия верошпирон, курсу

кардиотрофической терапии. Ребенку показана консультация кардиохирурга для решения вопроса о хирургическом лечении по поводу стеноза гомографта в позиции легочной артерии.

В соответствии с Постановлением Правительства РФ от 28.12.2020 г. № 2299 "О Программе гос. гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2021 год и на плановый период 2022 и 2023 годов". пациенту оказана высокотехнологичная медицинская помощь за счет ОМС (ВМП в ОМС) по виду: 12.00.33.001 - "Поликомпонентное лечение кардиомиопатий, миокардитов, перикардитов, эндокардитов с недостаточностью кровообращения II - IV функционального класса (NYHA), резистентных нарушений сердечного ритма и проводимости сердца с аритмогенной дисфункцией миокарда с применением кардиотропных, химиотерапевтических и генно-инженерных биологических лекарственных препаратов". Применен метод лечения: 12.00.001.001.001 - Проведена поликомпонентная терапия: "Кардиопротективная (карведилол), диуретическая, кардиотрофическая".

Проведено лечение: Стол: ОВД. Режим: общий. Назначения: Карведилол\* (Карведилол Канон (табл., 6,25 мг)) ежедневно per os 12,5 мг. (утром, вечером) с 07.12.2021 по 17.12.2021 Спиринолактон\* (Верошпилактон (табл., 25 мг)) ежедневно per os 25 мг. (днем) с 07.12.2021 по 17.12.2021 Убидекаренон\* (Кудесан (капли для приема внутрь, 3%)) ежедневно per os 10 капля. (утром) с 07.12.2021 по 17.12.2021.

Выписывается для продолжения наблюдения и лечения в амбулаторных условиях по месту жительства. Рекомендации даны. В контакте с инфекционными больными не был. Доза облучения: 0,025 мЗв

#### Рекомендации:

- Наблюдение педиатра, кардиолога по месту жительства
- Исключить тяжелые физические нагрузки, занятия физкультурой без сдачи нормативов и участия в соревнованиях
- Санация очагов хронической инфекции, профилактика инфекционного эндокардита
- Контроль ЭКГ, Эхо КГ, ХМ ЭКГ 1 раз в 6 месяцев
- Тилт тренировки (выданы на руки)
- Карведилол 12,5 мг x 2 раза в сутки постоянно, длительно
- Спиринолактон (Верошпилактон) по 25 мг x 1 раз в сутки утром постоянно, длительно
- Убидекаренон (например, кудесан 3%) внутрь по 20 капель раствора 1 раз в день утром – декабрь, январь

Лечащий врач

Зав.отделением, кандидат медицинских наук

Начальник отдела оказания медицинской помощи, кандидат медицинских наук



Исаева Ю. С.

Миклашевич И.М.

Агапов Е. Г.

Я,

(Ф.И.О. законного представителя)

получил(-а) выписной эпикриз на руки, с рекомендациями ознакомлен (-а).

Дата

Подпись