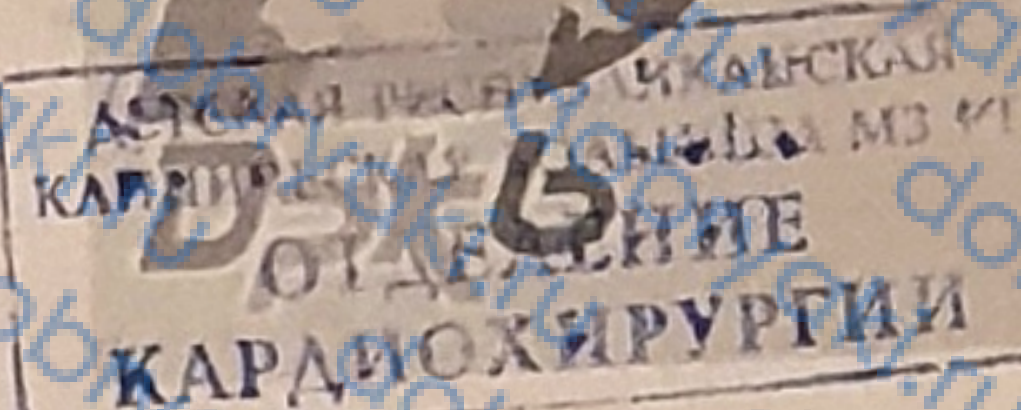


ГТАУЗ «ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ ТАТАРСТАН»

420138, г. Казань, Оренбургский тракт, 140

многоканальный сервис-телефон: (843) 269-89-00, факс: (843) 267-89-56

сайт: www.drkbmzrt.ru



телефон отделения: (843) 237-30-10

Выписка из медицинской карты стационарного больного № 38137

Ф.И.О. Коломичева Елизавета Михайловна

дата рождения 02.08.2017, возраст: 5 лет 3 месяца

домашний адрес 115088 г. Москва, наб. Крутицкая, дом 11, кв.106

находилась на стационарном лечении в отделении Стационар. Кардиохирургическое отделение (корпус №2) с 07.11.2022 по 11.11.2022 г.

Основной диагноз: Синдром гетеротаксии (правый изомеризм). Декстрокардия. Аспления. Билатеральные верхние полые вены в оба предсердия. Тотальный аномальный дренаж легочных вен, интракардиальный тип. Полная форма АВ-коммуникации, сбалансированная форма. Отхождение аорты от правого желудочка (L-транспозиция). Атрезия легочной артерии.

Операции:

06.08.2017 – операция создания системно-легочного анастомоза справа, перевязки ОАП

11.08.2017 – удаление гематомы, ушивание левого желудочка

12.10.2017 – баллонная дилатация левой ветви легочной артерии, аорто-легочного анастомоза

10.11.2017 – создание билатерального двунаправленного кавапульмонального анастомоза с пластикой

левой ветви легочной артерии, пересечение ствола легочной артерии и ОАП

13.11.2019 – радикальная коррекция полной формы АВ-коммуникации с переводом аорты в левый желудочек, резекция аномальных мышц в правом и левом желудочке, реконструкции ВОПЖ с

помощью аортального гомографта № 18, пластика бифуркации легочной артерии, перевод нижней полой вены и печеночных вен в венозное, леворасположенное предсердие, прямое соединение

левосторонней ВПВ с леворасположенным предсердием, соединение правой ВПВ с леворасположенным предсердием с помощью венозного шунта из бедренной вены

29.01.2020 – закрытие межпредсердного дефекта, повторная пластика митрального клапана с аннулопластикой из перикарда, трикуспидального клапана.

Устьевого стеноза правой ветви легочной артерии. Легкий стеноз митрального клапана. НК 2а.

Сопутствующий диагноз: Цилиарная дисфункция.

Поступил с жалобами: на одышку во время физических нагрузок, частые простудные заболевания, нарушения ритма на фоне НКВИ

Анамнез заболевания:

ВПС диагностирован пренатально. Родоразрешение плановое в г.Берлин. После рождения верифицирован порок как правый изомеризм, синдром аспления, праворасположенное сердце, билатеральные ВПВ, выпадающие в оба предсердия, полная форма АВК, отхождение аорты от венозного желудочка, АЛА, ТАДЛВ, интракардиальный тип.

06.08.2017 – операция создания СЛА, перевязки ОАП (Берлин)

11.08.2017 – удаление гематомы, ушивание левого желудочка (Берлин)

12.10.2017 – баллонная дилатация левой ветви ЛА, аорто-легочного анастомоза (Берлин).

10.11.2017 – создание билатерального ДКПА с пластикой левой ветви ЛА, пересечение ствола ЛА и ОП (Берлин)

13.11.2019 – радикальная коррекция полной формы АВК с переводом аорты в ЛЖ, резекция аномальных мышц в правом и левом желудочках, реконструкции ВОПЖ с помощью аортального гомографта №18, пластика бифуркации ЛА, перевод НПВ печеночных вен в венозное, лево-расположенное предсердие, соединение правой ВПВ с леворасположенным предсердием с помощью венозного шунта из бедренной вены (проф.Дель Нидо Бостон). В послеоперационном периоде отмечался коллапс легкого, терапия СРАР.

29.01.2020 – закрытие межпредсердного дефекта, повторная пластика МК с аннулопластикой, пластикой ТК(Бостон). В послеоперационном периоде регистрировались пробежки СВТ, контролируемые пропранололом.

В период с 2020 по 2022 отмечалось 5 эпизодов НКВИ с положительным ПЩР - тестом, легкой степени тяжести, не требовавшие стационарного лечения, сопровождавшиеся эпизодами СВТ. Последний эпизод отмечался в январе 2022, на фоне увеличения дозы метопролола тахикардия купировалась. Болает каждые 2 месяца бронхитами, не требующими госпитализации. В июне 2022 получала лечение по поводу выявленных Ig M к микоплазме пневмония, получила курс клацида, рулида, азитромицина, амоксиклава.

С 03.10.2022 по 07.10.2022 находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении НИКИ педиатрии им. Ю.Е. Вельтищева с диагнозом: рецидивирующий бронхит; было проведено исследование биоптата мерцательного эпителия носа, выявлено значительное снижение функции цилиарного эпителия. Высокая вероятность ПЦД. Взят генетический анализ для выявления мутаций связанных с синдромом гетеротаксии, синдромом Картагенера. Консультирован генетиком - с-м Ивенмарка, рекомендовано полное геномное секвенирование. Получает терапию: метопролол по 6,25 мгх 3 р/д, L-тироксин 20 мг, аспирин 81 мг в день, амоксициллин 125 мг х 2 р/д, энап 2,5 мг х 1 р/д, пульмикорт 250 мкг х2 р/д, атровент. В сентябре 2022 года осмотрена кардиологом, обнаружено повышенное давление в ПЖ, рекомендовано дополнительное обследование. Данная госпитализация с целью проведения дополнительных методов исследования.

Проведенные обследования:

ТРАНСТОРАКАЛЬНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ С ЦВЕТНЫМ ДОПЛЕРОВСКИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ Philips Epiq CVx

Дата: 07.11.2022, масса тела 14,6 кг, длина тела 103 см.

Сердце (расположение и формирование): праворасположенное, синдром гетеротаксии - правый изомеризм. Верхушка ориентирована вправо.

Полые вены: НПВ и печеночные вены впадают в предсердие, расположенное слева, НПВ спадается менее чем на 50 % на вдохе.

ВПВ впадает в леворасположенное венозное предсердие, устье 10 мм, обструкции кровотока нет.

Визуализация правой ВПВ затруднена

Легочные вены: впадают в праворасположенное предсердие единым устьем диаметром 10 мм, кровоток ламинарный. Скорость 1,3 м/сек

Межпредсердная перегородка: заплатка состоятельная

Межжелудочковая перегородка: заплатка длиной 27 мм с минимальным сбросом по верхнему 1,3 мм слева направо с градиентом 20 мм

АВ-клапаны:

Митральный клапан ФК 14 мм, стеноз легкой степени: пиковый ГСД 12 мм рт ст, средний 5 мм рт ст.

Митральная недостаточность 1-2 стп. dP/dT 1347 мм рт ст/сек

Трикуспидальный клапан ФК 19 мм, недостаточность 1-2 стп,

Магистральные сосуды:

Аорта переведена заплатой в сторону морфологически левого желудочка, ВОЛЖ 11 мм без признаков обструкции. Аортальной недостаточности нет.

Клапанное кольцо 20 мм, корень 21 мм, восходящая 17 мм, дуга 15 мм, нисходящая 10 мм

Аортальный клапан: V 0,92 м/с. мм Hg. Степень регургитации нет

Дуга аорты: правая

Легочная артерия протезирована аортальным гомографтом № 18 (визуализация затруднена), клапанное кольцо 15 мм, недостаточность 2 стп. Скорость 2,3 м/сек, пиковый ГСД 23 мм рт ст, средний 13 мм рт ст (возможна недооценка)

Правая ЛА 9 мм, левая 7,5 мм

Сократимость: удовлетворительная

Левый желудочек:

Тейхольц: КДО 26 мл, ФВ 69 %,

Межжелудочковая перегородка не утолщена

Свободная стенка левого желудочка не утолщена

TAPSE 15 мм (Z-score -2,81)

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

Систолическое давление в правом желудочке (оцененное по трикуспидальной регургитации) 57 мм рт ст (50% от системного).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

Синдром гетеротаксии (правый изомеризм).

Декстрокардия.

Аспления.

Билатеральные ВПВ в оба предсердия.

ТАДЛВ, интракардиальный тип.

Полная форма АВ-коммуникации, сбалансированная форма.

Отхождение аорты от правого желудочка (L-транспозиция)

Атрезия легочной артерии.

Операции:

06.08.2017 – операция создания системно-легочного анастомоза справа, перевязки ОАП

11.08.2017 – удаление гематомы, ушивание левого желудочка

12.10.2017 – баллонная дилатация левой ветви легочной артерии, аорто-легочного анастомоза

10.11.2017 – создание билатерального двунаправленного кавапульмонального анастомоза с пластикой левой ветви легочной артерии, пересечение ствола легочной артерии и ОАП

13.11.2019 – радикальная коррекция полной формы АВ-коммуникации с переводом аорты в левый желудочек, резекция аномальных мышц в правом и левом желудочке, реконструкции ВОПЖ с помощью аортального гомографта № 18, пластика бифуркации легочной артерии, перевод нижней поллой вены и печеночных вен в венозное, леворасположенное предсердие, прямое соединение левосторонней ВПВ с леворасположенным предсердием, соединение правой ВПВ с леворасположенным предсердием с помощью венозного шунта из бедренной вены

29.01.2020 – закрытие межпредсердного дефекта, повторная пластика митрального клапана с аннулопластикой из перикарда, трикуспидального клапана.

Врач: Калиничева Ю.Б.

РКТ сердца с КУ от 08.11.2022:

На серии томограмм органов грудной полости, выполненных в аксиальной проекции с реконструкцией в ортогональных проекциях. Небольшая неравномерность воздушности легочных полей в субплевральном отделе в нижних долях (вероятно, обусловлено явлением стаза, исследование проведено под наркозом).

Визуализируются гиперденсные сигналы в проекции сердца и грудины, послеоперационные клипсы.

Пневматизация легочной ткани сохранена. Легочный рисунок умеренно деформирован. Корни легких структурны, не расширены, стенки бронхов не утолщены.

Просвет трахеи, главных, долевых и сегментарных бронхов свободен, ход их не изменен. Диафрагма расположена обычно, контуры ровные, четкие в задних реберно-диафрагмальных синусах с обеих сторон.

Сердце: Праворасположенно, правосформированное. Межжелудочковая перегородка толщиной до 8 мм, умеренно деформирована. В проекции межпредсердной перегородки визуализируется дефект контрастирования размером 1,4 мм. Правое предсердие примерным размером 40х26 мм, правый желудочек 27х48 мм, левое предсердие размером 30х38 мм, левый желудочек 27х37 мм.

Аорта расположена слева, отходящий от левого желудочка. От дуги аорты визуализируются три ветви: плечеголовной ствол; левую общую сонную артерию и левую подключичную артерию. Восходящий отдел аорты диаметром до 20 мм. На уровне дуги аорты диаметр 14 мм. Нисходящая часть аорты диаметром до 9 мм.

Полые вены: ВПВ визуализируется диаметром 8 мм, впадает в правое предсердие. Визуализируется венозный сосуд, расположенный справа на уровне грудинного конца, протяженностью 16 мм, без достоверной визуализации впадения, за счет артефакта от металла. Веточка, отходящая от данного сосуда справа идущий под ключицей, имеет слабый сигнал контрастирования, нельзя исключить тромбоз? НПВ впадает в правое предсердие, не расширена, диаметром до 15 мм.

Легочные вены: 4 вены, впадают в левое предсердие.

Ствол легочной артерии отходит от правого желудочка. Визуализируется кондуит в стволе легочной артерии. Диаметр основного ствола легочной артерии до 11 мм. В проекции отхождения правой ветви легочной артерии визуализируется сужение до 4 мм. Диаметр правой легочной артерии до 13 мм, левой легочной артерии до 13 мм.

Подмышечные лимфоузлы и медиастинальные лимфоузлы визуализируются единичные не увеличены.

В плевральной полости и перикардальной сумке выпота нет.

Костно-деструктивных изменений грудной клетки не выявлено.

Заключение

Небольшая неравномерность воздушности легочных полей в субплевральном отделе в нижних долях (вероятно, обусловлено явлением стаза, исследование проведено под наркозом). КТ-картина праворасположенное правосформированное сердце. КТ-картина сужения диаметра правой легочной артерии на уровне отхождения. КТ-признаки дефекта межпредсердной перегородки, сопоставить с клинико-лабораторными данными. КТ-картина дополнительного венозного сосуда, расположенный справа на уровне грудинного конца, без достоверной визуализации впадения, за счет артефакта от металла. Веточка, отходящая от данного сосуда справа идущий под ключицей, имеет слабый сигнал контрастирования, нельзя исключить тромбоз? Сопоставить с клинико-лабораторными данными.

Сафин А.А.

УЗИ вен нижних конечностей от 08.11.2022: данных за патологию вен системы НП на момент осмотра нет.

ХМ ЭКГ от 10.11.2022: синусовый ритм с полной блокадой ПНПГ и миграцией водителя ритма по предсердиям со средней ЧСС 86 уд в мин, брадикардия в дневное время. Средняя ЧСС днем 76 уд в мин, ночью 83 уд в мин. Минимальная ЧСС 73 уд в мин. Максимальная ЧСС 116 уд в мин при физической нагрузке. Субмаксимальная частота не достигнута. АВ-проведение в норме. Единичная наджелудочковая ЭС, желудочковых нет. Средний QTc 483 мсек. Отмечается удлинение QTc от 450 мсек до 509 мсек. Жалоб не отмечено.

Проведенное лечение:

Метопролол, L-тироксин, аспирин, амоксициллин, энап.

Состояние пациента при выписке: Состояние стабильное. Т-ра: 36,6 С. АД 116/67 мм рт.ст. ЧСС 89 уд в мин. ЧД 24 в мин. SatO₂ 96%. Ребенок сознательный, в контакт вступает охотно. Активная. Язык влажный. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, физиологической окраски. Деформация грудной клетки, килевидная форма ГК. Носовое дыхание свободное. Дыхание везикулярное, проводится билатерально, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Сердце расположено справа. Систолический шум 2-3/6 справа у грудины. Диастолический шум 2/6 слева от грудины. Пульс на a.radialis dextra, на a.radialis sinistra, aa.femorales dextra et sinistra удовлетворительного наполнения, напряжения. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Симптомы раздражения брюшины отрицательны. Печень пальпируется слева +1,0 см. Селезенка не пальпируется. Стул нормальный. Мочеиспускание свободное. Диурез достаточный.

Суждение о пациенте:

Девочка, Коломичева Елизавета, 5 лет, находилась в отделении кардиохирургии с диагнозом:

Синдром гетеротаксии (правый изомеризм). Декстрокардия. Аспления. Билатеральные верхние полые вены в оба предсердия. Тотальный аномальный дренаж легочных вен, интракардиальный тип. Полная форма АВ-коммуникации, сбалансированная форма. Отхождение аорты от правого желудочка (L-транспозиция).

Атрезия легочной артерии.

Операции:

06.08.2017 – операция создания системно-легочного анастомоза справа, перевязки ОАП

11.08.2017 – удаление гематомы, ушивание левого желудочка

12.10.2017 – баллонная дилатация левой ветви легочной артерии, аорто-легочного анастомоза

10.11.2017 – создание билатерального двунаправленного кавапульмонального анастомоза с пластикой левой ветви легочной артерии, пересечение ствола легочной артерии и ОАП

13.11.2019 – радикальная коррекция полной формы АВ-коммуникации с переводом аорты в левый желудочек, резекция аномальных мышц в правом и левом желудочке, реконструкции ВОПЖ с помощью аортального гомографта № 18, пластика бифуркации легочной артерии, перевод нижней полых вен и печеночных вен в венозное, леворасположенное предсердие, прямое соединение левосторонней ВПВ с леворасположенным предсердием, соединение правой ВПВ с леворасположенным предсердием с помощью венозного шунта из бедренной вены

29.01.2020 – закрытие межпредсердного дефекта, повторная пластика митрального клапана с аннулопластикой из перикарда, трикуспидального клапана. Устьевой стеноз правой ветви легочной артерии. Легкий стеноз митрального клапана. НК 2а. Цилиарная дисфункция.

За время нахождения в отделении выполнено ЭХО КС, РКТ сердца, ХМ ЭКГ. Обнаружено повышение давления в правом желудочке до 50% от системного давления, эхокардиографическая визуализация гомографта и ветвей легочной артерии затруднена, на митральном клапане отмечается легкий стеноз и умеренная недостаточность; по данным РКТ выявлено сужение устья правой ветви легочной артерии, что является причиной повышения давления в правом желудочке, правая верхняя полая вена в месте впадения в левое предсердие достоверно не контрастируется на протяжении (тромбоз?), не вызывает синдрома верхней полой вены. По данным ХМ ЭКГ значимых нарушений ритма не обнаружено. Консультирована заочно с иммунологом, рекомендовано продолжить АВ-терапию амоксициллином в прежней дозировке. Ребенок обсужден на внутриотделенческой конференции с участием врачей отделения – на данный момент показаний к вмешательству нет. Рекомендовано наблюдение в динамике, зондирование полостей сердца в плановом порядке с возможностью баллонной дилатации или стентирования суженного участка правой ветви легочной артерии.

Рекомендации:

1. Наблюдение кардиолога, педиатра, эндокринолога, пульмонолога, ЛОР-врача, иммунолога по месту жительства.
2. Продолжить прием:

Препарат (форма выпуска)	Инструкция	Время приема	Длительность
Метопролол	По 6,25 мг х 3 раза в день внутрь	08:00, 14:00, 20:00	Постоянно
Энап	По 2,5 мг х 1 раз в день внутрь	09:00	постоянно
Амоксициллин	По 125 мг х 2 раза в день внутрь	10:00, 18:00	постоянно
Аспирин	По 81 мг х 1 раз в день внутрь	09:00	постоянно
L-тироксин	По 1/3 таб х 1 раз в день внутрь		Постоянно
Инг.с пульмикортом	По 250 мкг х 2 раза в день	10:00, 19:00	Постоянно

3. Профилактика инфекционного эндокардита.

Ф.И.О. врача Гагиева Ж.А.

Ф.И.О. заведующего отделением Петрушенко Д.Ю.

Подпись _____

Подпись _____

