

Немецкий кардиологический центр (DHZB) в Берлине, п/я 65 05 05, 13305 Берлин

Deutsches Herzzentrum Berlin, Postfach 65 05 05, 13305 Berlin	Проф. д-р мед. Ф. Фальк (fallk@dhzb.de) Сердечная, торакальная и сосудистая хирургия
Астемир Огурлиев ул. Московская 18-24 375000 Пятигорск Россия	Проф. д-р мед. Б. Писке (fleck@dhzb.de) Внутренние болезни. Кардиологи я
Russland	Проф. д-р Ф. Бергер (berger@dhzb.de) Отделение врожденных пороков сердца и детской кардиологии
	Д-р Й. Фотиадис (photiadis@dhzb.de) Хирургия врожденных пороков сердца
	Проф. д-р Dr.h.c X. Куппе (kuppe@dhzb.de) Анестезиология
	Gesch.Z.: Телефон: 030/4593 - 2139
	Берлин, 16.01.2018

Для ознакомления

Заключение по результатам обследований,

проведенных в Немецком Кардиоцентре в Берлине DHZB, Augustenburger Platz 1, 13353 Berlin в рамках амбулаторной кардиологической диагностики.

Пациент: **Астемир Огурлиев**, дата рождения **24.04.2014**,
прожив. по адресу: у Пятигорск,

был 15.01.2018 на приеме в амбулаторном отделении нашей клиники врожденных пороков сердца.

Диагнозы:

Тетрада Фалло	Q21.3
Дисплазия трикуспидального клапана	Q22.4
Открытое овальное окно	Q21.1
Трисомия 21	Q90.9
Состояние после коррекции тетрады Фалло с инфундибулэктомией, закрытием дефекта межжелудочковой перегородки и трансанулярной заплатой [09.10.2014, DHZB]	
Закрытие дефекта межпредсердной перегородки вторичного типа заплатой [заплата из перикарда, 09.10.2014, DHZB]	
Расширение левой легочной артерии [09.10.2014, DHZB]	
Расширение правой легочной артерии [09.10.2014, DHZB]	
Лигатура и прерывание артериального протока [09.10.2014, DHZB]	
Остаточный дефект межжелудочковой перегородки между левым желудочком и правым предсердием (дефект Гербоде)	Q21.0
Хилоторакс	189.8

Нестабильная грудная клетка	T81.9
Стеноз гортани	J38.6
Рефиксация грудины [07.11.2014, DHZB]	
Трахеостомия [07.11.2014, DHZB]	
Закрытие трахеостомы [впоследствии несколько ревизионных операций]	Q89.8
Остаточная недостаточность пульмонального клапана [тяжелая]	Q22.2

Актуальный анамнез:

Астемир был с мамой на очередном амбулаторном обследовании в рамках долгосрочного наблюдения. Последний визит состоялся 3 года назад. За это время основной проблемой явилась окклюзия трахеостомы с множественными ревизионными операциями и даже пластикой трахеи. Всего выполнено 13 операций.

На настоящий момент стридор у ребенка бывает только при возбуждении. Периодически возникает симптоматика лихорадки. С кардиологической стороны значимых проблем нет. На последнем эхокардиографическом обследовании по месту жительства ввиду тяжелой регургитации на пульмональном клапане было определено показание к протезированию пульмонального клапана. Лекарств не принимает.

Общий осмотр:

Мальчик, 3 года и 10 месяцев, в хорошем общем состоянии здоровья и питания, вес 12,7 кг, рост 93 см. Чрескожное насыщение кислородом 94%. Артериальное давление на правой руке 114/67 (94) мм рт.ст. Признаков сердечной недостаточности, таких как гепатомегалия, отеки, одышка или тахипноэ, нет. В состоянии покоя одышки нет; когда ребенок возбужден, определяется стридор на вдохе и выдохе. Систолический шум 2-3/6 степени над сердцем с точкой максимума в 2-ом межреберье слева парастернально. Периферический пульс везде хорошо пальпируется. Легкие с обеих сторон свободны. Живот мягкий, без особенностей. Ориентировочный неврологический осмотр выявляет тяжелую задержку психомоторного развития и типичные стигматы трисомии 21.

ЭКГ:

Ритм синусовый, ЧСС 80/мин, вертикальное положение ЭОС. P 70 мс, PQ 115 мс, QRS 100 мс, QT 380 мс, QTc 440 мс. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса с отрицательным T в V1 до V3. Экстрасистол нет.

ЭхоКГ:

M-режим: КДР ЛЖ 2,8 см, КСР ЛЖ 1,6 см, ТЗСд 0,4 см, ТЗСс 0,8 см, МЖПд 0,5 см, МЖПс 0,8 см, ФУ 44 %, ФЫ 77%.

2-D и доплер: обычное расположение, атриовентрикулярная и вентрикулоартериальная конкордантность. Нормальный венозный приток. Значительно увеличенный правый желудочек и увеличенное правое предсердие. Состояние после коррекции тетрады Фалло с инфендибулэктомией, площадь ЛП 5,4 см², площадь ПП 9,3 см². КДР ЛЖ 2,5 см, КДП ПЖ в базальной области 2,8 см. Признаков остаточного дефекта межжелудочковой перегородки нет, межпредсердная перегородка, насколько можно оценить, интактна. Хорошая бивентрикулярная сократимость. Монопланово измеренная ФВ левого желудочка 60%, а монопланово измеренная ФВ правого желудочка 56%. Эластичные АВ клапаны, митральной недостаточности нет, тривиальная недостаточность трикуспидального клапана, СД ПЖ оценивается не оптимально. Кровоток через АВ клапаны без особенностей с E/A > 1. ВТЛЖ свободно проходим. Аортальный клапан эластичный и трехстворчатый, минимальная центральная недостаточность аортального клапана, V

макс. 0,8 м/с, ИСК 18 см. ВТПЖ свободно проходим. Пульмональный клапан с дисплазией, нарушение коаптации с тяжелой недостаточностью пульмонального клапана, время полуспада давления 73 мс, максимальная скорость кровотока через пульмональный клапан до периферии 2,3 м/с, соответствует систолическому градиенту 22 мм рт. ст. и среднему градиенту 11 мм рт.ст. Диаметр кольца пульмонального клапана 1,7 см, ствол 1,5 см, отхождение правой легочной артерии 0,9 см и отхождение левой легочной артерии 1,1 см. Признаков коарктации аорты нет. ЭСКТК 1,6 см. Печеночные вены в норме.

Заключение и оценка:

На сегодняшнем очередном контрольном амбулаторном обследовании Астемира через 3 с половиной года после хирургической коррекции тетрады Фалло с инфундибулэктомией подтверждается увеличивающаяся регургитация пульмонального клапана. Клинически и в анамнезе на настоящий момент признаков сердечной декомпенсации или нарушений ритма, нуждающихся в лечении, не выявляется. Сердечно-легочную толерантность к нагрузкам трудно оценить из-за задержки психомоторного развития. В повседневной жизни сердечных ограничений нет. Главная проблема у Астемира – это повторная трахеальная проблема после окклюзии трахеостомы. Ребенок за прошедшее время был несколько раз прооперирован. На данный момент обращает на себя внимание легкий стридор при физическом напряжении. По словам матери, на данный момент никакого дополнительного вмешательства не требуется.

На ЭКГ покоя мы наблюдаем синусовый ритм соответствующей возрасту нормальной частоты и неполную блокаду правой ножки пучка Гиса. Эхокардиография выявляет значительное увеличение правого желудочка и увеличение правого предсердия при тяжелой остаточной недостаточности пульмонального клапана. Кольцо пульмонального клапана и ствол ЛА умеренно расширены. Хорошая бивентрикулярная систолическая и диастолическая функция.

При такой гемодинамической и анатомической картине у Астемира мы рекомендовали в течение 2018 г. провести МРТ-исследование, чтобы более объективно определить индекс объема правого желудочка и фракцию регургитации пульмонального клапана. После обследования МРТ мы обсудим на нашем консилиуме показание к протезированию пульмонального клапана. Мама подробно проинформирована об актуальном состоянии ребенка. Если операция будет необходима, состояние трахеи может при седации вызвать проблемы.

О необходимости профилактики эндокардита семья была проинформирована; сердечный паспорт имеется в наличии.

С дружеским коллегиальным приветом.

Проф. д-р мед. Феликс Бергер Д-р мед. Станислав Овруцкий
Директор Клиники Старший врач Клиники
врожденных пороков врожденных пороков
сердца и детской сердца и детской
кардиологии кардиологии

Мустафа Йигитбаси
Клиника врожденных
пороков сердца и
детской кардиологии