



ГАУЗ «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 № 4666

**Ф.И.О. Корякина Таисия Сергеевна,**  
дата рождения 14.01.2019 возраст: 3 года 1 мес.  
домашний адрес Вологодский район, г.Вологда, ш.Окружное, дом 17, кв. 12  
находился на стационарном лечении в кардиохирургическом отделении с 01.03.2022 по  
04.03.2022 г.

**Диагноз: Situs solitus. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого  
желудочка с мальпозиционным расположением сосудов. ДМЖП некоммутированный.  
Оверрайдинг трикуспидального клапана. Правая дуга аорты. ДМПП вторичный.  
Операции:**

**07.02.2019 - Суживание легочной артерии с пересечением ОАП**

**19.11.2019 □ атриосептэктомия, комиссуропластика трикуспидального клапана,  
частичное дебендирование ствола ЛА, пластика бифуркации ЛА и ЛВЛА**

**30.09.2021 - наложение двунаправленного кава-пульмонального анастомоза с сохранением  
антеградного кровотока через суженный ствол легочной артерии.**

**Сопутствующее: тромбоз яремной вены слева, плечеголового ствола слева,  
пристеночный тромбоз яремной вены справа. Посттромбофлебитическая болезнь  
глубоких вен нижней конечности слева.**

**Поступил с жалобами: активных нет**

**По данным анамнеза:** ВПС выявлен пренатально на 20 неделе в/у развития - ДОС от ПЖ. ДМЖП.  
На 15 сутки ребенок переведен в НМИЦ им.Алмазова г.Санкт-Петербурга. 07.02.2019 - суживание  
ствола ЛА манжетой из РТФЕ, лигирование с пересечением ОАП.

Повторная госпитализация в НМИЦ им.Алмазова 25.06-23.07.2021, КТА- аорта расположена  
справа и кзади от ЛА, дуга расположена справа от ствола ЛА, нисходящий отдел слева; по данным  
УЗДГ сосудов шеи - признаки перенесенного тромбоза яремной вены слева левого ПГС,  
пристеночного тромбоза яремной вены справа. В связи с чем ДКПА не создан. ЗПС -ПВЛА 24/10 -  
18 мм рт.ст., ЛВЛА не удалось провести катетер. ВПВ 10 мм рт.ст., НПВ 10 мм рт.ст., ЕЖС 62/12 -16  
мм рт.ст. КДД ЕЖС 15 мм рт.ст.

Повторная госпитализация в НМИЦ им.Алмазова, сатурация 72%.

14.11.2019 - попытка баллонной катетерной пластики- многочисленные попытки провести катетер в  
ЛА без успеха

19.11.2019 – Рестернотомия. Атриосептэктомия, комиссуропластика ТК, частичное  
дебендирование ствола ЛА, пластика бифуркации ЛА и ЛВЛА заплатой из аутоперикарда в  
условиях ИК.

Из протокола операции: в ПВЛА 16/8-10 мм.рт.ст.. При ревизии ТК 13-14 мм, определяется  
приточно-нижний ДМЖП до 20 мм в диаметре, некоммутированный, полость ПЖ гипоплазирована,  
трабекулярная и верхушечная части не представлены. ДМПП увеличен с 10 до 16 мм, пластика  
задне-септальной комиссуры двумя отдельными швами. При контрольной гидравлической пробе  
ТК функция признана удовлетворительной. В просвете устья ЛВЛА определяются остатки

дуктальных тканей, суживающие просвет устья ЛВЛА до 4 мм, далее ЛВЛА 7 мм, нижнедолевая 8 мм. После пластики в стволе ЛА проходит буж 6 мм. При манометрии давление в ЛА 25\10 – 15 мм.рт.ст.. При АД 90\50 мм.рт.ст. Sat 85%.

Ранний послеоперационный период осложнился ССН, обусловленной низким СВ на фоне нарушений ритма (неустойчивая узловая тахикардия – купировалась на кордароне 5 мг\кг), метаболические нарушения на этом фоне.

На 9 е сутки после операции в зоне стояния ЦВК в бедренной вене слева отек левой нижней конечности, мраморность кожных покровов, венозный стаз. Признаки окклюзивного тромбоза общей и наружной подвздошных вен. На фоне применения эноксапарина положительная динамика. Выписан на терапии: клексан с рекомендациями переходом на варфарин, верошпирон.

Госпитализация НМИЦ Алмазова 20.01-26.01.2021 Сатурация 78-85%.

ЭХО-КС 20.01.2021: НПВ значительно расширена 16 мм, скорость 0,4 м\с. ВПВ впадает в ПП, визуализация значительно затруднена. ДМПП 17 мм, сброс уравненный. ДМЖП приточный 17 мм. ТК 18 мм, НТК 1+, створки диспластичны, пролабируют в дефект МЖП. МК 17 мм. Правая дуга аорты. Легочный ствол на уровне бендирования сужен до 6 мм, ПВЛА 9 мм, ЛВЛА 10 мм, скорость 5,1 м\с, пиковый 107 мм.рт.ст.. КДР ПЖ 49 мм. КДР 30 мм, фракция 60%.

КТА: ПЖ 27x17 мм, ЛЖ 40x25 мм, ДМЖП 17 мм, ДМПП 14 мм. Устье ПВЛА 10x9 мм, ЛВЛА 16x13 мм. Множественные БАЛКА.

21.01.2021: ПТФБ глубоких вен слева, внутренней яремной вены слева

По данным проведенного комплексного обследования консультирована с ведущим детским кардиохирургом Греховым Е.В. С учетом сохраняющегося тромбоза в бассейне ВПВ ребенку операция Гленна не показана. Учитывая достаточную сатурацию и хорошее самочувствие в настоящее время оперативное лечение (дебендирование ЛА или операция Фонтена) рекомендовано отложить. Показано наблюдение по м/ж и в НМИЦ. Обсуждена с детским аритмологом: бинодальная дисфункция. С учетом отсутствия клинически значимых нарушений ритма и проводимости (отсутствие синкопальных состояний, максимальная пауза 1280 мсек) в настоящее время показаний к имплантации ЭКС нет.

24.09.2021 госпитализация в Немецкий кардиологический центр в Берлине

Сатурация 86%, вес 15,2 кг.

Эхокардиография от 23.09.2021

В НПВ кровоток нормальный, синхронизирован с дыханием, в абдоминальном отделе ВПВ кровоток не визуализирован. В безымянной вене кровоток свободный. ВПВ с венозным кровотоком до 0,6 м/с. Межпредсердная перегородка: состояние после атриосептэктомии. Большой дефект межжелудочковой перегородки диаметром 1,8 см. Полости сердца нормальных размеров.

Бивентрикулярная систолическая функция удовлетворительная.

ЗПС: Правый желудочек гипертрофирован, нормального размера, сократимость удовлетворительная, систолическая функция визуально удовлетворительная. Визуализированы субаортальный и подлегочный выносящие тракты без признаков сужения. ДОС от ПЖ.

Ствол ЛА 16/10 – 13 мм.рт.ст., ПВЛА 17/7 – 11 мм.рт.ст..

В ВПВ признаков тромбоза не обнаружено. Безымянная вена, левая внутренняя яремная вена полностью тромбирована. Аорта находится далеко справа спереди. Нормальная коронарная анатомия. Ао без недостаточности.

30.09.2021: наложение двунаправленного кава-пульмонального анастомоза с сохранением антеградного кровотока через суженный ствол легочной артерии.

Послеоперационный период без осложнений.

Сатурация при выписке 82%.

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 100 в минуту, ЭОС отклонена влево. НБПНПГ. ЖЭС\НЖЭС нет, паузы отсутствуют.

ЭХО-КС: функционально ЕЖС с удовлетворительной сократимостью. Недостаточность на АВ клапане от легкой до умеренной степени. Кровоток в анастомозе Гленна свободный, зависит от фаз дыхания.

Сужение: у Таисии – ДОС от ПЖ с двумя полностью сформированными желудочками и большим некоммитированным ДМЖП в области от притока до оттока. МК связан с ЛЖ, ТК с ПЖ, однако имеется страдлинг ТК через ДМЖП в выносящий тракт ПЖ. ЛА справа и сзади, АО спереди и слева. В связи с этим РК невозможно.

Через год планируется операция Фонтена, либо 1,5 желудочковая коррекция с протезированием ТК. Терапия: аспирин 50 мг/сут.

Заочно консультирована кардиологом ДРКБ, Калиничевой Ю.Б., рекомендована госпитализация для проведения РКТ, ЧП ЭХО КС

### **Проведенные обследования:**

Состояние средней степени тяжести, стабильное. Т-ра 36,5 С. ЧСС 112 уд в мин. ЧД 20 в мин. SatO<sub>2</sub> 86-87%. АД 97/56 мм рт.ст. Язык влажный. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, физиологической окраски, акроцианоз. Сухость, гиперемия на щеках. Костно-мышечная система: легкая деформация грудной клетки. Лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное, проводится билатерально, хрипов нет. Одышки нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Шум выслушивается систолический, интенсивностью 3-4/6 по всем точкам, проводится на межлопаточную область. Пульс на артериях всех конечностей удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот подвздут, мягкий, безболезненный при пальпации. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Кишечная перистальтика выслушивается. Печень +1 см, плотноэластической консистенции. Селезенка не пальпируется. Стул каждый день. Мочевыделение свободное.

### **ЭХОКАРДИОГРАФИЯ С ЦВЕТНЫМ ДОПЛЕРОВСКИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ Phillips Affinity70**

Ф.И.О.: Корякина Таисия Сергеевна Дата рождения: 14.01.2019

Дата осмотра: 01.03.2022 Вес – 16 кг, Рост 96 см, BSA 0,64 м<sup>2</sup>

Сердце (расположение и формирование): правостороннее левостороннее. Верхушка ориентирована влево

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

ВПВ расширена до 16 мм.

ДКНА 16 мм, скорость 0,54 м/с.

Легочные вены: впадают в левое предсердие

Межпредсердная перегородка: ДМПП вторичный, 20 мм, по типу общего предсердия

Межжелудочковая перегородка: ДМЖП 21 мм, по типу ЕЖС, некоммутированный, уравненный сброс.

**АВ-клапаны:**

митральный клапан соединяет левое предсердие с левым желудочком. Трикуспидальный клапан соединяет правое предсердие с правым желудочком. Проплап створок ТК в ПП, хорды удлинены, крепятся к МЖП в том числе. Недостаточность 2 ст, двумя потоками.

Клапан незначительно смещен влево, расположен над ДМЖП.

Магистральные сосуды: Аорта отходит от ПЖ, расположена справа и спереди. ЛА отходит от ПЖ, расположена слева и сзади. На расстоянии 12 мм от клапана ЛА манжета с проходным отверстием 3,6 мм, скорость 4,5 м/с, градиент пиковый 82 мм рт.ст, средний 47 мм рт.ст.

Размеры полостей сердца: увеличен правый желудочек, легочной артерии. Тем не менее ЛЖ формирует верхушку.

Сократимость: удовлетворительная

Дуга аорты: правая

Аорта: отходит от ПЖ, субаортальный конус 15 мм. Клапанное кольцо 15 мм, корень 16 мм, восходящая 12 мм, дуга 11 мм, нисходящая 10 мм.

Аортальный клапан: трехстворчатый. V 1,13 м/с. НАоК 0 ст.

Левый желудочек: Симпсон: КДО 28 мл, КСО 8 мл мм. EF 68 %

Митральный клапан: створки тонкие, подвижные ФК 16 мм.

Степень регургитации 0 ст. Градиент пиковый 2 мм рт.ст.

Клапан легочной артерии ФК 12 мм. На 12 мм выше клапана ЛА манжета с проходным отверстием 3,6 мм, скорость 4,5 м/с, градиент пиковый 82 мм рт.ст, средний 47 мм рт.ст. НКЛА 0-1 стп.

Диаметр правой ветви ЛА 9 мм, левой ветви ЛА 9 мм.

Трикуспидальный клапан: пролап створок в ПП, хорды удлинены, крепятся к МЖП в том числе. Недостаточность 2 ст, двумя потоками

ФК 15 мм. (Z-score – 1,00) Степень регургитации 2 ст.

В брюшной аорте кровотоков магистральный со скоростью 0,8 м/с.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Situs solitus. Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ с

мальпозиционным расположением сосудов. ДМЖП некоммитированный. Оверайдинг ТК. Недостаточность трикуспидального клапана 2 стп. Правая дуга аорты. ДМПП вторичный.

Операции:

07.02.2019 Суживание легочной артерии с пересечением ОАП (НМИЦ Алмазова)

19.11.2019 – рестернотомия, атриосептэктомия, комиссуропластика ТК, частичное дебендирование ствола ЛА, пластика бифуркации ЛА и ЛВЛА заплатой из аутоперикарда в условиях ИК. (НМИЦ Алмазова)

30.09.2021: наложение двунаправленного кава-пульмонального анастомоза с сохранением антеградного кровотока через суженный ствол легочной артерии (Берлин).

Врач: Калиничева Ю.Б.

ЧП ЭХО КС от 02.03.2022: хордальный аппарат трикуспидального клапана крепится в правом желудочке и к гребню межжелудочковой перегородки, недостаточность ТК 2 стп за счет пролапса обеих створок. ДМЖП некоммитированный. Аорта расположена спереди и справа, от ПЖ, легочная сзади и слева, также от ПЖ. Легочная артерия расположена ближе к ДМЖП, однако, трикуспидальный клапан лежит на пути потенциального тоннеля

РКТ ОГК с КУ от 03.03.2022:

Протокол: плевральная полость: выпота не визуализируется. Перикард не уплотнен, в полости перикарда патологического скопления жидкости не выявлено. Трахея – просвет воздушный, проходима на всем протяжении, правый/левый главный бронх просвет воздушный, не деформирован. Легкие – зоны консолидации заднебазальных отделов левого легкого с синдромом воздушной бронхографии (вероятно вентиляционного характера).

Грудной отдел позвоночника (ГОП) – физиологические изгибы сглажены, костно-деструктивных изменений тел не выявлено. Проволочный скерляж грудины.

Сердце (расположение и формирование): Situs solitus. Единственный желудочек. Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ с мальпозицией. ДМЖП по типу ЕЖС

Полые вены: ВПВ справа резко расширена до 23 мм. Анастомоз ВПВ -ЛА 11 мм – контрастирование равномерное. НПВ 23 мм впадает в правое предсердие

Ствол ЛА дебендирован антеградный кровоток через просвет 4-4.5 мм локально сужено по месту бенда Ветви ЛА –Левая ЛА 9.5 мм Правая ветвь сужена 4-4.5 мм

Легочные вены – 4 вены, впадают в левое предсердие. В верхних отделах переднего средостения конгломерат варикозно расширенных вен, контрастирование с лёгочными венами.

Аорта отходит от ПЖ– корень 23 мм, восходящий отдел 14 мм Дуга аорты расположена справа: 7.5-8 мм нисходящий грудной отдел 9.5 мм – контрастирование равномерное.

Заключение: ВПС Situs solitus. Единственный желудочек. Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ с мальпозицией. ДМЖП по типу ЕЖС. Страдалинг ТК. Правая дуга аорты. ДМПП вторичный. Состояние после этапной коррекции. Зоны консолидации заднебазальных отделов левого легкого с синдромом воздушной бронхографии (вероятно вентиляционного характера).

Врач: Малов А.А.

ЭКГ от 04.03.2022: Синусовая умеренная тахикардия. АВ блокада 1 степени. ЧСС 113 уд. в минуту.

Отклонение электрической оси сердца влево. ЭКГ-признаки нагрузки на левое предсердие.

Нарушение внутривентрикулярного проведения. Блокада передней ветви левой ножки п.Гиса.

### **Обсуждена на клинической конференции врачей отделения**

Корякина Таисия, 3 года, поступила в КХО 03.03.2022. За время нахождения в отделении кардиохирургии выполнено ЭХО КС, ЧП ЭХО КС, РКТ сердца.

Выявлено: оба желудочка развиты удовлетворительно, правый желудочек больше, тем не менее левый желудочек формирует верхушку. ДМЖП большого диаметра, некоммитированный. Аорта отходит от правого желудочка, расположена справа и спереди, легочная артерия отходит от правого желудочка, расположена слева и сзади, на стволе манжета с антеградным кровотоком. Оверрайдинг ТК.

Построена трехмерная реконструкция КТ: оба магистральных сосуда отходят от ПЖ в транспозиционном положении. ДМЖП большого диаметра расположен в приточной части. Возможность проведения бивентрикулярной коррекции ограничена расположением кольца

трикуспидального клапана на пути потенциального тоннеля из ЛА в ЛЖ при рассмотрении варианта артериального переключения.

На наш взгляд в данном случае показано оперативное лечение по пути гемодинамической коррекции.

**Рекомендации:**

1. Наблюдение кардиолога, педиатра по месту жительства.
2. Аспирин по 50 мг x 1 раз в сутки внутрь
3. Профилактика бак.эндокардита (памятка на руках)

Ф.И.О. врача Гагиева Ж.А.

Подпись \_\_\_\_\_

Ф.И.О. заведующего  
отделением

Петрушенко Д.Ю.

Подпись \_\_\_\_\_