



### Выписка из медицинской карты стационарного больного № 5932483

**Ф.И.О. Яппарова Елизавета Вадимовна**

дата рождения **16.12.2016**, возраст: 4 г. 10 мес. 10 дн. 8 к/д.,

домашний адрес Республика Башкортостан, Город Октябрьский, Проспект Ленина, Дом 81,  
Квартира 14

находилась на стационарном лечении в отделении Стационар. Кардиохирургическое отделение  
(корпус №2)

с 18.10.2021 по 26.10.2021

Диагноз: Q20.1 Удвоение выходного отверстия правого желудочка

Поступила: планово.

#### Диагноз:

**Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Транспозиция магистральных сосудов. Подлегочный дефект межжелудочковой перегородки.**

#### Операции:

**13.03.2017 - суживание ЛА, атриосептэктомия**

**14.03.2017 – отсроченное ушивание грудины.**

**09.11.2017 – ДКПА**

**10.04.2020 – окклюзия БАЛКА от нисходящей аорты**

**23.11.2020 – операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуита 18 мм, с фенестрацией**

**Субаортальный стеноз, умеренно выраженный. Стеноз легочной артерии, выраженный.**

**Гипертрофия миокарда обоих желудочка. Вено-венозные коллатерали. НК 2а.**

#### Поступил с жалобами:

на цианоз носогубного треугольника при плаче.

#### По данным анамнеза:

Ребенок от 2 беременности, отягощенной токсикозом, хр ФПН, ГБ 2, ожирение, рубец на матке, шейное обвитие пуповиной. Роды 2 на сроке 38 недель, путем кесарева сечения, масса при рождении 2450 гр. По Апгар 6-8 баллов.

ВПС выявлен в 2 мес по м/ж, как ТМС, ДМЖП. Наблюдается с рождения в г.Уфа.

#### Операции:

**13.03.2017 - суживание ЛА, атриосептэктомия**

**14.03.17 – отсроченное ушивание грудины.**

**09.11.2017 - ДКПА**

**10.04.2020 – окклюзия БАЛКА от нисходящей аорты**

**23.11.2020 – операция Фонтена в модификации экстракардиального кондуитом 18 мм, с фенестрацией (Онегов Д.В.)**

14 августа 2021г. осмотрена кардиологом ДРКБ, выявлена субаортальная обструкция и прямой кровоток на легочной артерии. Отменены капотен, силденафил, скорректирована доза варфарина. Рекомендована госпитализация в КХО ДРКБ для инвазивной оценки градиента на субаортальной обструкции, давления в системе Фонтена, оценки взаиморасположения магистральных сосудов и ДМЖП.

Находится на терапии варфарин(МНО 1,56), триампур композитум по 12,5 мг 2 р/д.

Перенесённые заболевания: ОРВИ

Аллергологический анамнез: не отягощён

Гемотрансфузии были

Профилактические прививки: БЦЖ в роддоме

На учёте у других специалистов не состоит.

Госпитализируется для проведения дополнительного исследования с целью оценки степени субаортальной обструкции и обструкции на легочной артерии.

#### Проведенные обследования:

Группа крови: В (III), Rh "+", фенотип CCDeeK

#### ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ Philips Affinity 70

дата осмотра 19.10.2021 рост 111 см, вес 16,2 кг, BSA 0,71 м<sup>2</sup>

Сердце (расположение и формирование): правосформированное леворасположенное

Верхушка ориентировано влево

Полые вены: НПВ на вдохе коллабирует более, чем на 50%. Анастомоз НПВ-конduit 16 мм, скорость 0,24-0,45 м/сек, кровоток реагирует на фазы дыхания. Conduit прослеживается на всем протяжении без пристеночных наложений. Отчетливых данных за функцию фенестрации не получено.

ВПВ 11 мм. Безымянная вена 9 мм.

Анастомоз conduit – правая ветка ЛА 13мм, скорость 0,2 -0,35 м/сек.

ДКПА 14 мм со скоростью 0,33-0,53 м/сек. Ветви по 9 мм, без признаков обструкции.

Легочные вены: легочные вены впадают в ЛП

Межпредсердная перегородка: вторичный центральный ДМПП 11 мм сброс слева направо

Межжелудочковая перегородка парадоксальное движение

ДМЖП подлегочный 12 мм, сброс урвненный,

АВ-клапаны: данных за страдлинг и оверрайдинг клапанов нет

Митральный клапан Клапанное кольцо 17 мм, недостаточность 0-1 стп, E/A 1,1/1 E/e'-6,8

Две папиллярные мышцы

Трикуспидальный клапан Клапанное кольцо 17,0 мм, недостаточность 0 стп.

Желудочки: сформированы оба, удовлетворительно сформированы оба желудочка

Магистральные сосуды:

отходят от ПЖ, транспозированы,

ЛА – от правого желудочка, сзади и слева от аорты, над ДМЖП ушита, однако, есть прямой кровоток со скоростью 5,7 м/сек, пиковый ГСД 133 мм рт ст, средний 64 мм рт ст. Культия ЛА 10\*15 мм., одна из створок неподвижна. ЛВЛА 8 мм. ПВЛА 10 мм.

Аорта справа и слегка спереди, субаортальный конус 8,5 мм, создающий обструкцию с проходным отверстием 8 мм, скорость 3,8 м/сек, пиковый ГСД 58 мм рт ст, средний 31 мм рт ст

Аорта: клапанное кольцо 16 мм, корень 16,6 мм, восходящая 14 мм, дуга 11 мм, нисходящая 10 мм

Аортальный клапан: трехстворчатый Степень регургитации 0

Коронарная анатомия – визуализация затруднена

Дуга аорты: без особенностей. ЭХО-признаков аорто-легочных коллатералей нет

Скорость в перешейке 1,34 м/сек

Сократимость: на нижней границе нормы. КДО ЛЖ 15 мл, ФВ 59 %

Тейхольц КДР 25 мм КСР 17 мм ФВ 63 % ФУ 32 %

ПСРЖ 6,0 мм (+5,82 z-score). TAPSE 14,5 мм (Z-score -3,47)

В брюшной аорте кровоток магистрального типа со скоростью 1,08 м

Заключение: Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Транспозиция магистральных сосудов. Подлегочный ДМЖП. Операции:

13.03.2017 - суживание ЛА, атриосептэктомия

14.03.2017 – отсроченное ушивание грудины.

09.11.2017 – ДКПА

10.04.2020 – окклюзия БАЛКА от нисходящей аорты

23.11.2020 – операция Фонтена в модификации экстракардиального conduit 18 мм, с фенестрацией

Субаортальный стеноз, умеренно выраженный. Стеноз легочной артерии, выраженный

Гипертрофия миокарда обоих желудочков.

Ф.И.О. врача Калиничева Ю.Б.

**РКТ ОГК от 21.10.2021:** Описание: Плевральная полость: выпота не визуализируется. Перикард не уплотнен, в полости перикарда патологического скопления жидкости не выявлено. Трахея, крупные бронхи проходимы. Грудной отдел позвоночника (ГОП) – физиологические изгибы сохранены, костно-деструктивных изменений тел не выявлено. Легкие – без очаговых и инфильтративных изменений. Лу средостения не увеличены.

Сердце – правостороннее леворасположенное слева расположен морфологически левый желудочек, гипертрофия стенок МЖП до 10 мм переднебоковая стенка 9.5 мм, соединяющийся через МК с левым предсердием - ушко без тромботических масс (впадают легочные вены). Справа расположен морфологически правый желудочек (гипертрофия стенки до 10 мм, через ТК соединен с правым предсердием. ДМПП 11 мм. ДМПЖ подлегочной 12 мм НПВ 27 мм сформирован тоннель НПВ –ЛЖ 10 мм контрастирование равномерное. ВПВ справа 21 мм – анастомоз Гленна с ЛА 18 мм – контрастирование равномерное.

Легочные вены – впадают в левое предсердие. Сформирован тоннель для ЛВ 20 мм контрастирование равномерное.

Аорта отходит от правого желудочка (двойное отхождение с ЛА) корень 26 мм восходящий отдел 14 мм дуга 7.5 мм в проекции нисходящий грудной аорты 8.5 мм металл клипса (окклюзия БАЛКА)

Легочная артерия отходит от ПЖ, ствол 12 мм, далее сужен до 3.5-4 мм (магистральный кровоток прослеживается) ПЛА 10 мм ЛЛА 9.5 мм – контрастирование равномерное

К правой ветви ЛА анастомоз ВПВ 9 мм кондуит 15 мм – контрастирование равномерное. ДКПА 15 мм.

Заключение: ВПС Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ. Транспозиция магистральных артерий. Подлегочной дефект МЖП. Состояние после этапной коррекции. Гипертрофия обоих желудочков. Суживание ЛА с сохранным прямым кровотоком. Анастомозы ВПВ-ЛА справа, ДКПА, экстракардиальный кондуит – контрастирование равномерное.

**УЗИ подвздошных, бедренных сосудов от 21.10.2021:** заключение: на момент осмотра данных за тромбоз не выявлено.

**ЧП ЭХО КС от 22.10.21:** ДМЖП мышечный в верхней трети 9 мм с лево-правым сбросом, ДМП 14,5 мм с лево-правым сбросом. Стенка кондуита 2,5 мм, кондуит 17 мм, ниже клапана Ао на расстоянии 10 мм - мембрана с походным отверстием 6 мм, о скоростью 4,34 м/с, ГСД 75/35 мм рт.ст. Утолщен миокард обоих желудочков. МЖП 8 мм, ЗСЛЖ 7 мм. Створки клапана ЛА утолщены, уплотнены, малоподвижны. Проходное отверстие 2.0 мм, со скоростью 5,89 м/с, ГСД 139/72 ммрт.ст

**Зондирование полостей сердца слева и справа от 22.10.2021:**

Протокол:

После предварительной обработки операционного поля трехкратно антисептиком под общ анестезией выполнена катетеризация правых бедренной артерии и вены по Сельдингер Установлены интродьюсеры 4 и 6 Fr. соответственно. Зондирование полостей сердца магистральных сосудов. Инвазивное измерение давления и определение сатурации кислорода. проекции средостения спирали (окклюзия БАЛКА в анамнезе). Ангиография с пульмонографией НПВ, левого плечеголового ствола. Кавапульмональные анастомозы состоятельны. В проекции фенестрации признаков кровотока в правое предсердие нет. Легочные артерии без особенностей. ( левого плечеголового ствола веновенозная коллатераль в левое легкое, в наружное веноз сплетение позвоночника. От ВПВ веновенозная коллатераль в правое легкое.

Пигтэйл 4Fr проведен в ЕЖС из аорты. Левая вентрикулография в боковой и прямой проекции ДМЖП подлегочный. Аортография с полуселективной коронарографией из восходящей аорты Коронарные артерии отходят отдельными стволами.

Данных за функцию фенестрации нет

	ПЖ	НПВ	Конду ит	ВПВ	ЛАЛ	ЛАП	Ао восх.	ЧСС	Системн ое	Нб, г/л
Давление, мм рт.ст.	125/0-49	18/15-15	18/15-16	17/15-16	17/13-15	17/13-16	110/70-76	113	103/52-74	129
Сатурация кислорода, %	-	90,1	75,8	68,7	93,9	82,4	-	-	-	-

Контраст омнипак 160 мл. Интродьюсеры удалены. Гемостаз 25 минут. Давящая асептическая повязка. Осложнений во время операции не было.

Рекомендовано: 1. Строгий постельный режим - 24 часа. 2. Наблюдение дежурного хирурга. Инфузионная терапия (обеспечение адекватной гидратации). 4. Контроль сывороточного креатинина в период 24-72 часа (исключение КИН).

Заключение: ДОС от ПЖ. Подлегочный ДМЖП. Состояние после операции Фонтана. Вен венозные коллатерали. Данных за функционирование фенестрации нет

Оперировал: Бикмуллин М.Ф

**Проведенное лечение:**

глюкоза 5% в/в капельно, силденафил, аспирин

**Состояние пациента при выписке:**

Состояние средней степени тяжести по пороку. Самочувствие удовлетворительное. Ребенок активный. Т-ра 36.6 С. ЧСС 89 уд в мин. ЧД 27 в мин. SatO2 96-98%. Язык влажный. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, физиологической окраски, бледный носогубный треугольник. Костно-мышечная система без патологических изменений Дыхание пуэрильное, проводится билатерально, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. Систолический шум 3-4/6 эпицентром вдоль левого края грудины. Пульс хорошего наполнения и напряжения. Пульс на бедренных артериях удовлетворительного наполнения, напряжения. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах Симптомы раздражения брюшины отрицательны. Печень +1см. Селезёнка не пальпируется. Стул самостоятельный. Мочеиспускание свободное. Диурез достаточный. Стул без патологических примесей.

**Суждение о больном:**

Яппарова Елизавета Вадимовна, 4 года, поступила в отделение кардиохирургии ДРКБ 18.10.21. После проведенного обследования (Эхо-КС, зондирование полостей сердца, ЧП-ЭХО КС), выявлена гипертрофия миокарда обоих желудочков, связанная с обструкцией кровотока как на аорте, так и на легочной артерии, что не соответствует критериям функционирования гемодинамики Фонтана.

В подобной ситуации возможно два варианта коррекции:

- 1) устранение субаортальной обструкции и обструкции на легочной артерии с сохранением гемодинамики Фонтана;
- 2) конверсия в двухжелудочковую анатомию – операция Никайдо с закрытием ДМЖП и Take-down Fontan. Вторая опция предпочтительнее, но сопровождается крайне высоким риском.

В контакте с инфекцией не был.

**Рекомендации:**

1. Наблюдение кардиолога, педиатра по м/ж.
2. Продолжить прием:
  - Аспирин 100 мг x 1 р/д постоянно (отсутствие фенестрации)
  - Силденафил 25 мг x 3 р/д постоянно
  - Триампур композитум по 12,5 мг 2 р/д постоянно
4. Профилактика бак.эндокардита (см. памятку)

**Проведенные диагностические исследования**

21.10.2021	06.10.009.001/1 Компьютерная томография сердца с внутривенным болюсным контрастированием	
21.10.2021	A06.09.005.003 Компьютерная томография грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием, мультипланарной и трехмерной реконструкцией	
21.10.2021	A06.09.005 Компьютерная томография органов грудной полости	
21.10.2021	A06.10.009 Компьютерная томография сердца	ВПС Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ. Транспозиция магистральных артерий. Полегочной дефект МЖП. Состояние после этапной коррекции. Гипертрофия обоих желудочков. Суживание ЛА с сохранным прямым кровотоком. Анастомозы ВПВ-ЛА справа, ДКПА, экстракардиальный кондуит – контрастирование равномерное.
22.10.2021	A06.10.008 Вентрикулография сердца	

Ф.И.О. врача Капличева Ю. Б.

Подпись \_\_\_\_\_

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

Подпись \_\_\_\_\_

