

420138, г. Казань, Оренбургский тракт, 140

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

сайт: www.drkbmzrt.ru

ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ РТ
ОТДЕЛЕНИЕ
КАРДИОХИРУРГИИ

телефон отделения: (843) 237-30-10

Пациент Рыжков Дмитрий Сергеевич, 24.05.2013 г.р., находился на лечении в КХО ДРКБ МЗ РТ с 18.10.2020 по 31.10.2020.

За время госпитализации проведены обследования: Эхо-КС, ЧП Эхо-КС, РКТ ОГК с контрастным усилением, ЗПС.

По результатам объективного осмотра, клинических данных, обследований выставлен заключительный диагноз:

Правосформированное, праворасположенное сердце. Двуприточный левый желудочек. Корригированная транспозиция магистральных артерий, аорта от выпускника. Атрезия легочной артерии 1 типа. Дефект межжелудочковой перегородки.

Состояние после:

29/05/2013 (Москва) - создания подключично-легочного анастомоза справа;

04/06/2014 (Москва) - создания двунаправленного кавопульмонального анастомоза;

06/02/2019 (Москва) - создания ТКПА в модификации экстракардиального кондукта PTFE №20 с одномоментным стентированием левой ветви легочной артерии;

09/02/2019 (Москва) - эмболизации БАЛКА справа и слева;

20/03/2019 (Москва) - остеосинтез грудины;

Устьевой стеноз правой легочной артерии, выраженный. Легочная гипертензия. НК IIб. Белково-теряющая энтеропатия, частично контролируемая.

Резидуальная энцефалопатия (последствия натально-спинальной травмы шейного отдела позвоночника). Парез лицевого нерва справа. ВПР правой ушной раковины, атрезия правого слухового прохода, нейросенсорная тугоухость 2-3 ст. справа. Стеноз носослезного канала справа. Подвздошная дистопия правой почки. Гипоплазия правой почки. Плоско-вальгусная деформация стоп.

За время госпитализации подобрана медикаментозная терапия, ребенок выписан в среднетяжелом состоянии домой.

Заочно консультирован с командой LUMC (Лейден, Нидерланды) во главе с профессором Марком Хазекампом. Командой LUMC рекомендовано проведение операции устранения ТКПА с дальнейшим формированием соединения супер-Гленн (однонаправленный верхний КПА + системно-легочный анастомоз в левую ветвь легочной артерии). Эндоваскулярное расширение/стентирование устья правой легочной артерии не представляется возможным ввиду анатомо-технических особенностей. Одномоментная операция устранения ТКПА с последующим формированием ТКПА повторно сопряжена с крайне высоким риском ввиду анатомических особенностей (правосформированное, праворасположенное сердце), а также исходно имеющейся симптоматичной легочной гипертензией.

Также заочно консультирован с командой ВСН (Бостон, США) во главе с профессором Педро Дель Нидо. Командой ВСН рекомендовано одномоментное выполнение операции устранения ТКПА с заменой ТКПА и реконструкцией правой ветви легочной артерии.

В условиях ДРКБ МЗ РТ выполнение как операции одномоментного устранения ТКПА с заменой ТКПА и реконструкцией правой ветви легочной артерии, так и операции устранения ТКПА с формированием соединения супер-Гленн (однонаправленный верхний КПА + системно-легочный анастомоз в левую ветвь легочной артерии) сопряжено с крайне высоким риском. Рекомендовано обратиться в иные профильные медицинские учреждения.

Учитывая анатомический субстрат для развития белково-теряющей энтеропатии (устьевой стеноз правой ветви легочной артерии), возможности консервативной терапии ограничены. В динамике отмечается прогрессирование симптомом белково-теряющей энтеропатии, что в дальнейшем неминуемо приведет к декомпенсации состояния. Прогноз для жизни без оперативного вмешательства в ближайшие сроки крайне неблагоприятный.

Рекомендации при выписке:

1. Наблюдение кардиолога, педиатра по месту жительства
2. Терапия:
 - Нипертен (Бисопролол) 1,25 мг x 1 раз в день
 - Ревацио (Силденафил) 20 мг x 4 раза в день – по жизненным показаниям
 - Гипотиазид (Гидрохлортиазид) 25 мг x 2 раза в день
 - Буденофальк (Будесонид) 3 мг x 3 раза в день – по жизненным показаниям
 - Варфарин по схеме. Целевые числа МНО 2,5 - 3,5 (памятка на руках)
3. Контроль МНО каждые 4 дня (по Коагучеку)
4. Контроль ХМ-ЭКГ через 3 месяца по м/ж
5. Профилактика бактериального эндокардита (см памятка)
6. Низкожировая диета с высоким содержанием среднецепочечных триглицеридов
7. Вести дневник измерений ЧСС, АД, SpO2 2 раза в день

Ф.И.О. врача

Ф.И.О. заведующего отделением

Подпись _____ Скадыров К.А.
Подпись _____ Петрушенко Д.Ю.

