

**ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации**

**ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ  
ИБ № 18211/С2023**

**ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»  
Минздрава России  
ГЛАВНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ  
КОМПЛЕКС КЛИНИКИ**

**Романов Даниил Витальевич, 5 лет (д.р. 29.06.2017)** находился на лечении в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» в отделении ССХ для детей с 14.06.2023г. по 20.06.2023 г. с диагнозом:

**Диагноз клинический:**

**Основной: Q20.8** Врожденный порок сердца. Единственный желудочек сердца, двуприточный. Правый желудочек по типу выпускника. Транспозиционное положение магистральных сосудов. Нерестриктивное бульбовентрикулярное отверстие. Аорта от выпускника. Правая дуга аорты. БАЛК.

**Состояние после операций:**

Срединная стернотомия. Формирование двунаправленного кавапульмонального анастомоза, лигирование с пересечением v. azygos, лигирование ствола легочной артерии в условиях параллельного искусственного кровообращения (30.11.2017).

Спиральная окклюзия БАЛК (11.11.2019).

Эндоваскулярная окклюзия БАЛК (31.10.2022).

Формирование полного экстракардиального фенестрированного кавапульмонального анастомоза с использованием сосудистого протеза GORE-TEX №18, открытая атриосептостомия в условиях ЭКК (07.11.2022).

**Осложнение: I50 ХСН II ФК (NYHA)**

**Сопутствующий: I49** Дисфункция синусового узла (синусовая брадикардия)

**Операция 19.06.23: Аортография с ЭВО гемодинамически значимых БАЛК.**

**Исследование 19.06.23: Чрезъяремная верхняя каваграфия, ангиопульмонография с манометрией в ДКПА, ветвях ЛА.**

**Анамнез заболевания**

Аntenatalно диагностирован ВПС, типирован после рождения: Правосформированное леворасположенное сердце, ЕЖС, левый, двуприточный, ТМС, ДОМС от выпускника, правая дуга аорты, нерестриктивное БВО, стеноз ЛА, выраженный. Проведено оперативное лечение: 30.11.2017 - Формирование ДКПА, лигирование с пересечением v. azygos, лигирование ствола ЛА.

Госпитализация в ФГБУ "НМИЦ им.В.А.Алмазова" в ноябре 2019 года с целью контрольного обследования.

11.11.2019 выполнена операция: Спиральная окклюзия БАЛК.

По данным ангиопульмонографии, манометрии правых камер сердца и ЛА: Левая ЛА 15\11\13, Правая ЛА 15\11\13.

Далее наблюдался врачом-детским кардиологом амбулаторно.

Госпитализирован в отделение ДетССХ ФГБУ "НМИЦ им.В.А.Алмазова" 26.10.22.

В данную госпитализацию выполнена операция 31.11.2022 - эндоваскулярная окклюзия БАЛК.

Ребенок осмотрен и обсужден с Зав. ДетССХ, к.м.н., Латыповым А.К. Учитывая данные анамнеза, клиники и лабораторно-инструментальных методов исследования, установлены показания для проведения следующего этапа хирургической коррекции сложного врожденного порока сердца в условиях ЭКК.

07.11.2022 выполнена операция: Формирование полного экстракардиального фенестрированного кавапульмонального анастомоза с использованием сосудистого протеза GORE-TEX №18, открытая атриосептостомия в условиях ЭКК.

Послеоперационный период протекал гладко.

Далее наблюдение амбулаторно.

Со слов матери, цифры МНО в диапазоне 1,5-2,4 (Коррекция дозы Варфарина проводилась самостоятельно, МНО-контроль при помощи аппарата CoaguCheck).

На момент поступления получает: Силденафил 10 мг 4 раза в сутки, Верошпирон 12,5мг 3 раза в сутки, Варфарин 2,5мг 1 раз в сутки.

Госпитализация с целью обследования, определения дальнейшей тактики лечения, оказания ВМП

**Анамнез жизни**

Ребёнок от 3 родов,; Роды в 2008, 2011 гг. Течение беременности с осложнениями, на фоне отеков; ОРЗ в 2 половине; Роды: срочные путем КС. Апгар: 8/9 балл, длина 49 см, масса: 2740 гр. Степень зрелости при рождении: доношенный, Родился в ПЦ СЗФМИЦ, где были диагностированы: ВПС; ГБН по Rh-фактору, желтушная форма, легкое течение (фототерапия); выписан в возрасте 2-х нед.; Физическое развитие до года: - гипотрофия; Психомоторное развитие до года - ТЗПМР; Вскармливание на 1 году жизни искусственное



вскармливание.

Детскими инфекциями не болел.

Операции: 30.11.2017 - коррекция ВПС

Эпиприпадки: 14.11.2017 на фоне ОРЗ - правосторонние гемиклонии (эпилептический приступ); ЭЭГ 15.11 и 27.11.17 - эпилептической активности нет. Судороги не повторялись. На "Д" учете у невролога не состоит.

Респираторные заболевания: 1 раз в месяц. XII-2017 - ИМВП (в п/о периоде);

Профилактические прививки по индивидуальному графику;

Контакт с инфекционными больными: отрицает;

Семейный анамнез со слов, не отягощен;

Аллергологический анамнез: аллергия на пищевые продукты - спектр не уточнен.

#### Данные обследования:

Групп крови реципиента

A II

Резус фактор

Резус положительный

Антиген Келл

Келл отрицательный

Фенотип Rh

C+c+E-e+

Антиэритроцитарные антитела

не выявлены

#### Клинический анализ крови:

Дата	эритроциты	гемоглобин	лейкоциты	тромбоциты	Н	Э	Б	М	Л
14.06.23	4.75x10 <sup>12</sup> /л	139 г/л	9.3x10 <sup>9</sup> /л	216x10 <sup>9</sup> /л	47,7	5,5	0,9	8,6	37,2
20.06.23	4.48x10 <sup>12</sup> /л	133 г/л	12,2x10 <sup>9</sup> /л	263x10 <sup>9</sup> /л	48,5	10,2	0,9	9,6	30,7

#### Биохимический анализ крови:

Дата	об.бело к	мочевина	креатинин	Бил об.	БП	БН	СРБ	АЛТ	АСТ	ггт	Калий
14.06.23	69,0 г/л	4,3 ммоль/л	51,0 ммоль/л	25,5 мкмоль/л	9,30 мкмоль/л	16,2 мкмоль/л	3,0 мг/л	18,1 Ед/л	31,0 Ед/л	3,77 ммоль/л	4,00 ммоль/л

#### Коагулограмма от 14.06.23:

Протромбиновое время	19,5 сек	(11,5 - 14,5)
Протромбин (по Квику)	48 %	(>70)
МНО	1,64	(0,80 - 1,20)
Фибриноген	3,0 г/л	(1,9 — 4,3)
АЧТВ	45,0 сек	(28,6 - 38,2)
АЧТВ, отношение	1,36	(0,80 - 1,20)

#### Общий анализ мочи:

дата	Удел.плотность	кислотность	Белок	лейкоциты	эритроциты	нитриты
14.06.23	1005	5,0	0	0	0	0
20.06.23	1005	5,0	0	0	5	0

#### ЭКГ от 14.06.2023:

RR: 822 мсек, P: 65 мсек, PQ: 120 мсек, QRS: 80 мсек, QT: 380 мсек

QTc (Bazett): 419.1 мсек, L: +64 гр., R=S: V4-V5

Ритм: синусовая брадикардия с ЧСС: 73 уд. в мин.

Нарушение внутрижелудочковой проводимости в области нижней стенки

Признаки нагрузки на правое предсердие

Преобладание потенциалов левого желудочка. Обращает внимание регистрация высоких (+) T II, III, aVF, V5-V6 диастолическая перегрузка левого желудочка?

#### ЭХОКГ от 15.06.2023:

Правосформированное, леворасположенное сердце.

ДКПА V 0,5 м/с, НПВ диаметром 12,5 мм, V 0,5 м/с.

Визуализируется фистула кондуит-ПП со скоростью 1,5 м/сек, до 3 мм.

Бульбо-вентрикулярное отверстие 17 мм. Дефект в МПП 9 мм.

ТК: ФК 17 мм, Vmax 0,9 м/с, регургитация минимальная до I степени. Створки диспластичны, удлинены.

МК: ФК 16 мм, Vmax 0,5 м/с, регургитация минимальная до I степени.

ЛП 20x25 мм, ПП 18,5x28 мм.

Аорта: отходит от выпускника ПЖ, регургитации на АК нет, ФК 22 мм. V 1,25 м/с.

Легочная артерия: отходит слева, по ЛА антеградного потока нет.

Визуализация ветвей ЛА затруднена, заполняются в венозную фазу через ДКПА.

Единственный желудочек (морфологически левый, правый желудочек по типу «выпускника» — 18,5\*28 мм):

КДР 38 мм, КДО 63 мл, МЖП 11 мм, ЗС 5,8 мм ФВ (Simpson) 57%.

В полости перикарда жидкости нет.



### **МСКТ сердца с внутривенным контрастированием от 16.06.23**

От НПВ к области нижней стенки бифуркации ЛА определяется сосудистый протез, поперечными размерами 19х18 мм.

Отсроченное сканирование не выполнялось, контрастирование кондута с учетом перемешивания плотного КВ и неконтрастной крови. Перегибов, сужений не выявлено. Зона анастомоза с ЛА без стенозов.

Сообщение между правым предсердием и сосудистым протезом поперечными размерами 7х8 мм.

Двунаправленный кавапульмональный анастомоз равномерного калибра, ВПВ перед зоной анастомоза поперечными размерами -14х15 мм, контрастируется плотным контрастным препаратом.

Правая легочная артерия контрастирована плотным КВ, поступающим из ВПВ, диаметром до 15х18 мм перед делением на ветви.

Левая легочная артерия диаметром 1,0см, левая легочная артерия 10х9 мм перед делением на ветви. Сужений, не выявлено.

Аорта отходит от желудочка-выпускника справа, бульбо-вентрикулярное отверстие шириной 17 мм.

Дуга аорты правая.

Патологических сужений расширений аорты не выявлено. d восходящего отдела - 17 мм, d дуги - 13 мм, d нисходящей аорты 11 мм.

1) Определяется устье БАЛК на левой стенке нисходящей аорты на уровне бифуркации трахеи распространяющийся в область корня левого легкого.

2) Определяется БАЛК распространяющаяся в сторону корня правого легкого, диаметром — 1,5-2 мм, имеет извитой ход, устье ее расположено в передней стенке нисходящей части грудного отдела аорты на уровне верхней стенки левого предсердия;

3) БАЛК от левой ПКА d 1,5 мм, ход проследить не представляется возможным (зона артефактов).

В легких очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Пневматизация легочной паренхимы не нарушена.

Трахеобронхиальная проходимость не нарушена.

Выпота в полости плевры и перикарда не выявлено.

### **УЗДГ БЦА от 15.06.2023:**

Общие сонные артерии и внутренние яремные вены

Слева: ОСА 0.50 см, ВЯВ 0.7\*0.7 см

Справа ОСА 0.51 см, ВЯВ 1.0\*1.0 см

Подключичные артерии и вены:

Слева: ПКЛА - 0.39 см, ПКЛВ 0.62 см,

Справа: ПКЛА 0.36 см, ПКЛВ 0.51 см.

Все осмотренные сосуды проходимы, патологических внутрипросветных образований не выявлено.

Кровоток по артериям магистрального типа, достаточный.

### **УЗДГ сосудов нижних конечностей от 15.06.2023:**

Заключение: С обеих сторон осмотрены общие, поверхностные и глубокие бедренные артерии.

Кровоток сохранен магистрального типа, достаточный, без гемодинамически значимой асимметрии.

С обеих сторон осмотрены общая, глубокая, поверхностная бедренные вены

Все осмотренные вены проходимы, патологических внутрипросветных образований не выявлено.

Размеры:

Слева:

ОБА -0.45 см

ОБВ -0.70 см

Справа:

ОБА -0.46 см

ОБВ -0.68 см

### **Операция от 19.06.23: Аортография с ЭВО гемодинамически значимых БАЛК**

Пункцией по Сельдингеру правой бедренной артерии через установленный интродьюсер 4F до левой подключичной артерии проведен диагностический катетер. Введен контраст. Визуализируется БАЛК, отходящая от левого щитошейного ствола и кровоснабжающая верхние и средние сегменты левого легкого.

БАЛК эмболизирована спиралью «IMWCE» 3х3. Ангиографический результат удовлетворительный. Далее диагностический катетер проведен до грудного отдела нисходящей аорты. Введен контраст. Визуализируется БАЛК, отходящая от грудного отдела аорты и кровоснабжающая средние и верхние сегменты левого легкого.

БАЛК эмболизирована спиралью «IMWCE» 3х3. Ангиографический результат удовлетворительный.

Осложнений не было. Инструмент из а. femoralis dex. удален. Мануальный гемостаз. Давящая повязка на место пункции.

### **Исследование от 19.06.2023: Чрезъяремная верхняя каваграфия, ангиопульмонография с манометрией в ДКПА, ветвях ЛА.**

Пункцией по Сельдингеру правой бедренной вены через установленный интродьюсер 4F до КПА проведен диагностический катетер. Введен контраст. Деформаций, сужений, градиента давления на уровне КПА не



выявлено. Анастомоз ВПВ/ЛА размером 15.2 мм, анастомоз НПВ/ЛА размером 17.4 мм, ПЛА размером 10 мм, ЛЛА размером 10.8 мм. Среднее давление на всех уровнях — 14 мм рт.ст.

Пункцией по Сельдингеру правой бедренной артерии через установленный интродьюсер 4F до левой подключичной артерии проведен диагностический катетер. Введен контраст. Визуализируется БАЛК, отходящая от левого щитошейного ствола и кровоснабжающая верхние и средние сегменты левого легкого. Далее диагностический катетер проведен до грудного отдела нисходящей аорты. Введен контраст. Визуализируется БАЛК, отходящая от грудного отдела аорты и кровоснабжающая средние и верхние сегменты левого легкого.

Осложнений не было. Интродьюсеры удалены. Наложена давящая повязка.

**Течение послеоперационного периода:** Осложнений не было. Место пункции без гематомы и признаков воспаления, пульсация на бедренной артерии отчетливая, симметричная. Температура нормальная.

**Терапия в ДетССХ:**

1. Силденафил 10 мг 4 раза в сутки
2. Верошпирон 18,75 мг 2 раза в сутки
3. Варфарин 2,5 мг 1 раз в сутки

**Заключение по госпитализации:**

Пациенту проведено комплексное кардиологическое обследование и оперативное лечение в объеме эндоваскулярной окклюзии БАЛК.

По данным ЭХОКГ скорости на ДКПА, в кондуите приемлемые, не ускорены, значимой регургитации, или ее нарастания в динамике на атриовентрикулярных клапанах не выявлено, фракция выброса единого желудочка (левого) в пределах нормальных значений.

На МСКТ сердца с внутривенным контрастированием выявлены значительные БАЛК.

Произведена эндоваскулярная окклюзия двух гемодинамически значимых БАЛК. В ходе чрезъяремной манометрии в ДКПА, ветвях ЛА среднее давления на всех уровнях 14 мм рт.ст., повышения давления на всех уровнях зарегистрировано не было.

По данным проведенного обследования обсужден и осмотрен с ЗавДетССХ, к.м.н., Латыповым А.К. Учитывая удовлетворительное клиническое состояние ребенка (ХСН II ФК по NYHA), данные ЭХОКГ и чрезъяремной катетеризации, доза Силденафила оставлена прежняя, принято решение о дальнейшем наблюдении врача-детского кардиолога по месту жительства.

Рекомендована заочная консультация врача-детского кардиолога ДетССХ ФГБУ «НМИЦ им.В.А.Алмазова» через 12 месяцев с целью возможной коррекции дозы Силденафила по весу ребенка.

**Течение послеоперационного периода без осложнений.** Выписывается на 1-е сутки после оперативного лечения в удовлетворительном состоянии под наблюдение врача-детского кардиолога по месту жительства. Место пункции без гематомы и признаков воспаления. Признаков ишемии нижних конечностей нет. Лабораторный контроль без значимой патологии.

**Рекомендации:**

1. Наблюдение педиатра, кардиолога по месту жительства.
2. Контроль ЭХОКГ через 3, 6 мес. по месту жительства, далее 1 раз в 6 месяцев (или ранее по показаниям).
3. Контроль ЭКГ через 3, 6 месяцев по месту жительства.
4. Контроль КАК, биохимического анализа крови с показателем СРБ, ОАМ через 7-10 дней после выписки из стационара, по месту жительства, далее — на усмотрение педиатра по месту жительства.
5. Ограничение физических нагрузок.
6. Домашний (охранительный) режим желательно соблюдать 3 месяца после выписки из стационара.
7. Профилактика инф. эндокардита постоянно (Санация хронических очагов инфекции. Санация полости рта. При каком-либо заболевании с повышением температуры выше 37.5 град. С, при оперативных вмешательствах, лечении пульпита — прием антибиотиков).
8. Продолжить терапию:
  1. «Ревацио» 20мг 3 раза в сутки постоянно (Препарат назначен по жизненным показаниям без права замены!)
  2. Верошпирон 18,75 мг 2 раза в сутки постоянно
  3. Варфарин 2,5мг 1 раз в сутки (рекомендован показатель МНО в пределах 1,5-2,5)
9. Заочная консультация детского кардиолога отделения ССХ для детей ФГБУ «НМИЦ им.В.А.Алмазова» через 12 месяцев по документам.
10. Контроль уровня трансаминаз (АЛТ и АСТ) каждые 3 мес.

Заведующий отделением ССХ для детей:

Лечащий врач, детский кардиолог:

