



### Выписка из медицинской карты стационарного больного № 25089

Ф.И.О. Чермокина Кира Константиновна,  
находилась на стационарном лечении в отделении Стационар. Кардиохирургическое отделение  
(корпус №2)  
с 27.07.2022 по 29.07.2022  
Диагноз: Q22.0  
Поступила: планово.

#### Диагноз:

Клинический заключительный диагноз по МКБ-10 Q22.0 Атрезия лёгочной артерии с интактной МЖП 1 типа. Умеренная гипоплазия правого желудочка. Состояние после попытки реканализации атрезии ЛА (21.09.2021), состояние после открытой комиссуротомии клапана ЛА, наложения системно-легочного анастомоза (21.09.2021). Дефект межпредсердной перегородки вторичный центральный. Трикуспидальная регургитация 2 стп. Недостаточность клапана легочной артерии 2 стп. Стеноз легочной артерии легкой степени. Умеренная артериальная гипоксемия. НК 2а. ПП ЦНС, синдром двухсторонней пирамидной недостаточности, спастический синдром. Структурная эпилепсия с фокальными приступами, период ремиссии. Белково-энергетическая недостаточность легкой степени.

**Жалобы** на остывание в физическом развитии, утомляемость, сниженную прибавку массы тела, при домашних измерениях сатурация в покое 90%, при активности 86%.

**Анамнез:** Ребенок рожден от 2 беременности, 2 родов.

ВПС пренатально не диагностирован.

На второй день жизни состояние с отрицательной динамикой: кожные покровы с цианотическим оттенком, выраженный периоральный цианоз, мраморность кожных покровов. Расширена венозная сеть на коже живота и груди. Тоны сердца ритмичные, грубый дуоющий систолический шум. Эпизоды десатурации до 80%.

20.09.21 в тяжелом состоянии для дообследования и лечения переводится в ФГБУ «ФЦССХ им.С.Г.Суханова» МЗ РФ г. Пермь .

Выставлен дз.: АЛА с интактной МЖП, 1 тип. Гипоплазия ПЖ. НТК 3 стп. ОАП. Вторичный ДМПП.

21.09.2021: ЗПС. Попытка реканализации атрезии ЛА.

21.09.2021 Открытая комиссуротомия клапана ЛА, наложение системно-легочного анастомоза.

27.09.2021: Отсроченное закрытие грудной клетки.

По период протекал на фоне послеоперационного кровотечения, ОПП, пневмоторакса, реанимационных мероприятий, перитонеального диализа, полиорганной недостаточности.

Сопутствующие диагнозы при выписке: гипоксически-метаболически-геморрагическое поражение ЦНС (ишемия 3 ст. + ВЖК2ст. слева + ПВК двухсторонние). Постреанимационная болезнь. Реконвалесцент отёка мозга. Умеренная внутренняя гидроцефалия в стадии нестойкой субкомпенсации. Гипоплазия мозолистого тела. Перивентрикулярная киста левого бокового желудочка. Подкорковый синдром. Спастический синдром. Структурная эпилепсия с фокальными приступами, период медикаментозной ремиссии . Ангиоретинопатия сетчатки ОИ. Нефропатия, улучшение. НФПО. Белково-энергетическая недостаточность 2ст. Рубцовый стеноз носовых ходов.

Далее наблюдалась амбулаторно по м/ж в г.Ижевск, стат. Лечение в г. Пермь в феврале 2022 года.

Данная госпитализация плановая для комплексного обследования.

Терапия: аспирин, верошпирон.

Перенесённые заболевания: о.ринит; вирусная инфекция, о.пиелонефрит, о.цистит (стац.леч. с 17.01.22-22.01.11); ротавирусная инфекция.

Аллергологический анамнез: не отягощён

Гемотрансфузий были

Состоит на учете у специалистов: невролог, гастроэнтеролог, челюстно-лицевой хирург

Профилактические прививки: мед.отвод.

### Проведенные обследования:

**ЭХОКАРДИОГРАФИЯ С ЦВЕТНЫМ ДОПЛЕРОВСКИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ CVX**  
Ф.И.О. Чермокина Кира Константиновна, возраст 10 мес., дата рождения 12.09.2021  
дата осмотра 27.07.2022. Вес 6,72 кг Рост 71 см BSA 0.34 м<sup>2</sup>

Сердце (расположение и формирование): правосформированное леворасположенное

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

Устье ВПВ 7,5 мм

Легочные вены: впадают в левое предсердие

Межпредсердная перегородка: ДМПП вторичный центральный 4,5\*6 мм с двунаправленным сбросом.

Межжелудочковая перегородка: интактна

АВ-клапаны: трикуспидальный клапан умеренно гипоплазирован (Z-score – -1.01)

Магистральные сосуды: аорта без особенностей.

Легочная артерия отходит от умеренно гипоплазированного правого желудочка, створки клапана умеренно уплотнены, утолщены. скорость 2,9 м/с, градиент пиковый 34 мм.рт.ст, средний 17 мм.рт.ст. Нед-ть 2 ст.

Системно-легочный анастомоз 1,5 мм в проксимальном сегменте, в дистальном сегменте 1 мм, со скоростью 3,5 м/с, ГСД 58 мм.рт.ст.

Размеры полостей сердца: левый длинник 38 мм, правый 35 мм., Правый желудочек умеренно гипоплазирован, однако формирует верхушку, имеет три сегмента,

Соотношение длинников ПЖ/ЛЖ 0,94

Сократимость: удовлетворительная

Дуга аорты: без особенностей

Аорта: клапанное кольцо 12 мм, корень 15 мм, восходящая 10 мм, дуга 8 мм, нисходящая 7 мм, скорость 0,8 м/с

Аортальный клапан: трехстворчатый V 0,9 м/с. Степень регургитации нет

Левое предсердие: не увеличено. ЛП 10 мм.

Межжелудочковая перегородка не утолщена.

МЖП 4 мм.

Задняя стенка левого желудочка не утолщена

ЗСЛЖ 4 мм.

Левый желудочек: не увеличен Тейхольц: КДР 24 мм КСР 13 мм.EF 76 %, FS 43 %,

Митральный клапан: створки тонкие, подвижные ФК 13 мм.

Степень регургитации нет Градиент давления мм Hg

Клапан легочной артерии: ФК 8 мм (-2,27) Ствол ЛА 9 мм (-1.06) Нед-ть 2 ст. Скорость ЛА 2,9 м/с с градиентом 34 мм.рт.ст. ВОПЖ без обструкции

Правая ветвь диаметр 5 мм. Левая ветвь диаметр 5 мм.

Трикуспидальный клапан: створки тонкие, подвижные ФК 12 мм. (Z-score – 1,01)

Пиковый градиент 4 мм.рт.ст. Степень регургитации 2 стп, СДПЖ 43 мм.рт.ст.

В брюшной аорте кровоток магистрального типа со скоростью 0,5 м/с.

**Заключение:** Атрезия лёгочной артерии с интактной МЖП 1 типа. Умеренная гипоплазия правого желудочка. Состояние после попытки реканализации атрезии ЛА (21.09.2021), состояние после открытой комиссуротомии клапана ЛА, наложения системно-легочного анастомоза (21.09.2021).

Дефект межпредсердной перегородки вторичный центральный. Трикуспидальная регургитация 2 стп. Недостаточность клапана легочной артерии 2 стп. Стеноз легочной артерии легкой степени.  
Врач: Исхакова А.И.

**PKT ОГК от 28.07.2022**

Контрастное вещество ультравист - 370 объем 10мл

Лучевая нагрузка 1,2мЗв

Виды исследований PKT грудной полости+КУ.PKT сердца +КУ

На серии РК- томограмм, на фоне диффузного усиления легочного рисунка по смешанному типу, отмечается снижение воздушности нижней доли левого легкого по типу « матового стекла» в S 6, 9-10 , дифференцировать явления стаза на фоне седации и инфильтративные и /или фиброзные изменения, данные сопоставить с клинико-лабораторными и данными анамнеза.

Также в s 9\10 слева виз-ся участок долькового вздутия легочной ткани с обеднением БСР.

Контуры диафрагмы четкие ровные.

Структуры средостения дифференцируются. Просвет трахей и главных бронхов свободен, не сужен. Тимус удален.

Внутригрудные ЛУ – не увеличены.

Очаговые изменения костей не определяются.

После в\в болюсного введения контраста, исследование с ЭКГ- синхронизацией, виз-ся магистральные сосуды и камеры сердца.

Границы сердца расширены за счет левого желудочка и правого предсердия.

Сердце леворасположенное, правосформированное.

Аорта отходит от желудочка, расположенного слева, без особенностей.

ЛА отходит от желудочка, расположенного справа, d ствола 17 мм, правой ветви 6.3 мм, левой 10-11 мм. До терминальных ветвей контрастируется равномерно.

Системно-легочный анастомоз виз-ся между правой БЦА и правой ветвью ЛА, d около 3.7 мм, в средней части на фоне небольших артефактов, вероятнее, от пульсации, теряет четкость изображения в проксимальном и дистальном сегментах контрастируется равномерно.

Полые вены впадают в ПП.

Легочные вены впадают в ЛП, слева устья легочных вен узкие.

**Заключение:** по данным PKT, воздушности нижней доли левого легкого по типу « матового стекла» в S 6, 9-10 , дифференцировать явления стаза на фоне седации ; фиброзные и/или инфильтративные изменения, данные сопоставить с клинико-лабораторными и анамнестическими. В s 9\10 слева виз-ся участок долькового вздутия легочной ткани с обеднением БСР. Системно-легочный анастомоз на полученных сериях изображений виз-ся между правой БЦА и правой ветвью ЛА, d около 3.7 мм, в средней части на фоне небольших артефактов, вероятнее, от пульсации, теряет четкость изображения; не исключается стеноз; в проксимальном и дистальном сегментах контрастируется равномерно, не сужен. Правый желудочек уменьшен в размерах. ЛЖ и ПП умеренно расширены. ЛА контрастируется равномерно до терминальных отделов, умеренно расширена левая ветвь.

Ф.И.О. врача: Хасанова И.И.

#### **Состояние пациента при выписке:**

Масса (кг): 6,72 кг. Температура: 36.6 °С. ЧСС: 135 удар/мин.

Артериальное давление на руках: Слева: 95/55 мм.рт.ст. ЧД: 30 удар/мин.

SatO2: 90-96%.

Жалоб активных не предъявляет. Состояние удовлетворительное. Язык влажный.

Кожные покровы и видимые слизистые чистые, физиологической окраски. Деформация грудины.

Дыхание пузрьное, проводится билатерально, хрипов нет.

Тоны сердца ритмичные, ясные. Систолический шум 3/6 II м/р слева. Пульс хорошего наполнения и напряжения. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Симптомы раздражения брюшины отрицательны. Печень у края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется. Стул самостоятельный. Мочевыделение свободное.

Диурез достаточный

**Дополнительно:** Чермокина Кира Константиновна, 12.09.2021 г.р., поступила в КХО 27.07.2022, После проведенного обследования (Эхо-КС, РКТ) выставлен Ds: Атрезия лёгочной артерии с интактной МЖП 1 типа. Умеренная гипоплазия правого желудочка. Состояние после попытки реканализации атрезии ЛА (21.09.2021), состояние после открытой комиссуротомии клапана ЛА, наложения системно-легочного анастомоза (21.09.2021). Дефект межпредсердной перегородки вторичный центральный. Трикуспидальная регургитация 2 стп. Недостаточность клапана легочной артерии 2 стп. Умеренная артериальная гипоксемия. НК 2а.  
ПП ЦНС, синдром двухсторонней пирамидной недостаточности, спастический синдром.  
Структурная эпилепсия с фокальными приступами, период ремиссии.  
Белково-энергетическая недостаточность легкой степени.

Проведено ЭХО-КС, РКТ ОГК.

Данные обследования ребёнка обсуждены на внутриаппаратной конференции с участием з/о Петрушенко Д. Ю, врачей отделения, принято решение: на данный момент показаний к оперативному вмешательству, у ребенка сбалансированный кровоток, умеренно гипоплазированный правый желудочек выполняет свою функцию удовлетворительно, на легочной артерии НКЛА 2 стп, стеноз легкой степени.  
Дефект межпредсердной перегородки не вызывает легочной гиперволемии, имеет двунаправленный сброс, вызывая умеренную десатурацию, целевая сатурация девочки 85-95%.  
Системно-легочный анастомоз минимального размера, вклад в гемодинамику минимальный, закрытия не требует.  
Рекомендовано продолжить консервативную терапию аспирином 5 мг/кг/сут длительно с антитромботической целью, т.к. имеется двунаправленный сброс на ДМПП.

Рекомендовано продолжить динамическое наблюдение с проведением ЭХО-КС, ЭКГ осмотром детского кардиолога через 6 месяцев.

Противопоказаний к вакцинации со стороны ССС на данный момент нет.  
Умеренные физ.нагрузки не противопоказаны.

#### Рекомендации:

1. Наблюдение детского кардиолога, педиатра по м/ж.
2. Контрольный осмотр у детского кардиолога в поликлинике ДРКБ № 2 на Зорге 55 каб. 1.12 (врач Кочеткова Т.И.) 22.12.2022 к 13:15. С собой иметь прошлые выписки, ЭКГ, направление от педиатра.
3. Продолжить прием:  
- Аспирин 5 мг/кг 1 раз в день внутрь длительно.
4. Профилактика бак.эндокардита, памятка прилагается.

Ф.И.О. врача Исхакова А. И.

Подпись \_\_\_\_\_

Ф.И.О. заведующего отделением И.о. Костромин А.А.

Подпись \_\_\_\_\_

