Немецкий Центр сердца. Берлин. Почтовый ящик 40731, 10064 Берлин

 Профессор, д-р медицины Ф. Фальк

 Кардиоторaкальная, сосудистая хирургия

 E-mail: falk@dhzb.de

 Профессор, д-р медицины Б. Пиэске

 Внутренняя медицина – кардиология

 E-mail: pieske@dhzb.de

 Профессор д-р медицины Ф. Бергер

 Врожденный порок сердца – детская кардиология

 E-mail: berger@dhzb.de

 Профессор д-р медицины Ж. Фотиадиз

 Хирургия врожденного порока сердца -

 детская кардиохирургия

 E-mail: photiadis@dhzb.de

 Профессор д-р мед. почетный доктор Г. Куппе

 Анастезиология

 E-mail: kuppe@dhzb.de

 Берлин, 06.12.2019

 Регистрационные данные: Kelm/mirtschin

 Телефон +49 30 4593-2820

Семьe:

Доминика Алексеева

Ул. Изумрудная 37/5

354395 Сочи-Орел село Петрозаводск

Российская Федерация

Уважаемая семья Алексеевых,

мы сообщаем о нашей пациентке:

 **Доминикa Алексеевa, 15.01.2007 г.р., проживающей по адресу: Ул. Изумрудная 37/5; 354395 Сочи-Орел село Петрозаводск, Российская Федерация;**

которая 03.12.2019 находилась на консультации в клинике по поводу разъяснения и определения дальнейшей тактики терапии.

Диагнозы:

Легочная атрезия с интактной межжелудочковой перегородкой Q22.0

Гипоплазия правого желудочка Q20.8

Суправальвулярный стеноз легочной артерии Q25.6

Дисплазия трикуспидального клапана (дисплазия Эбштейна) Q22.8

Дефект предсердной перегородки (большого размера) Q21.1

Недостаточность трикуспидального клапана Q22.8

Состояние после открытия легочного клапана (Россия)

Состояние после двунаправленного анастомоза Гленна (Россия)

Диагностическая катетеризация сердца (08.02.2017, Немецкий Центр сердца)

Баллонная дилатация ствола легочной артерии (Tyshak II 14 мм/L30 мм; 08.02.2017, Немецкий Центр сердца)

Немедленная аллергическая реакция после аппликации протамина (обструкция дыхательных путей, отек век; 08.02.2017, Немецкий Центр сердца)

Диагностическая катетеризация сердца (05.12.2019, Немецкий Центр сердца)

Клинические данные:

Проведение МРТ

SpO2: 85%

Вес: 30кг, рост 156см, BSA 156м2, ЧСС 95/мин.

Заключение:

**Анатомия:** situs solitus, атриальная перегородка практически отсутствует, атриовентрикулярная конкордантность, Гленн свободно впадает в ПЛА, трикуспидальный клапан несколько дисплазичен и смещен апикально примерно на 15мм (по типу Эбштейна). Гипоплазия ПЖ (20мл/м2), следующие 10 мл/м2 - атриализированная часть, периферийная ЛА свободна, развита удовлетворительно. Центральный сегмент ЛА соединен с ЛЛА. Правильные регулярные легочно-венозные притоки.

**Измерение кровотока:** Разница между ПЛА/ЛЛА (=22,5мл), аорта=50мл), Qp:Qs:0,5 кровоток в Гленне во время систолы кратковременно до 0 без значимого обратного тока.

Аорта: SV абсолют. 51мл, эффект. 50мл; RF 1,96%; v макс. 1,3м/с; dp макс. 6,76

MPA (главная легочная артерия): SV абсолют. 16мл, эффект. 15мл; RF 6,25%; v макс. 1,7м/с; dp макс.11,56

ПЛА: SV абсолют. 15мл, эффект. 15мл; RF 0,00%; v макс. 0,5м/с; dp макс. 1,00

ЛЛА: SV абсолют. 9мл, эффект. 7,6мл; RF 15,56%; v макс. 1,16м/с; dp макс. 5,38

**Анализ функции желудочков:** общая насосная функция достаточная.

ЛЖ: норма

КДО 97мл 74,4мл/м2 (45-85 мл/м2)

КСО 35мл 26,8мл/м2  (18-28 мл/м2)

УО 62мл 47,5мл/м2  (31-57 мл/м2)

ФВ 64% (63-67%)

МОК 5,9л/мин

CI (сердечный индекс) 4,5л/мин/ м2

ПЖ: норма

КДО 26мл 19,94мл/м2 (49-91 мл/м2)

КСО 13мл 9,97мл/м2  (21-33 мл/м2)

УО 13мл 9,97мл/м2  (28-58 мл/м2)

ФВ 50,00% (57-64%)

МОК 1,2л/мин

CI (сердечный индекс) 0,9л/мин/ м2

Заключение:

Гипоплазия ПЖ (20мл/м), маленький атриализованный отрезок ПЖ (около 10мл/м), а также ЛЖ с нормальными параметрами измерения (74мл/м). Свободные соотношения кровотока в Гленне. Математически выявлятся неполное соответствие кровотока между ПЛА/ЛЛА в соотношении 2:1, а также Qp (ЛЛА+ПЛА) : Qs (aорта) = 0,5; ввиду антеградного кровотока через РК систолический пик 0-кровоток через Гленн. Насыщение кислородом составляет 85%. Oбщая насосная функция достаточная.

Заключение отправлено в кардиохирургию для обсуждения, о результатах сообщим дополнительно.

С уважением,

Профессор д-р медицины Ф. Бергер

Директор Клиники: Врожденный порок сердца – детская кардиология

Проф. д-р.медицины Т.Кюне

Клиникa: Врожденный порок сердца – детская кардиология

Д-р медицины М.Кельм

Клиникa: Врожденный порок сердца – детская кардиология