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, 05.12.2019

 Регистрационные данные: /kmeier

 Телефон +49 30 4593-1940

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 находилась в стационаре с 05.12.2019 по 06.12.2019 с целью проведения катетеризации сердца.

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)

Актуально:

Диагностическая катетеризация сердца (05.12.2019, Немецкий Центр сердца)

Анамнез:

Актуально: обращение в клинику DHZB (Немецкий Центр сердца) для проведения катетеризации сердца. Доминика - уже знакомая нам пациентка из России с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой, состояние после открытия легочного клапана, состояние после наложения анастомоза Гленна. Дисплазия трикуспидального клапана (дисплазия Эбштейна) с ПЖ, атриализованным примерно на 50%. В феврале 2017 в клинике DHZB была проведена баллонная дилатация суправальвулярнoгo легочного стенозa (подробнee см. выписку от 08.12.2017). Со времени последнего обследования в нашей клинике пациентка не находилась на стационарном лечении. Девочка выросла, чувствует себя хорошо, по словам мамы, нагрузки переносит без ограничений по сравнению с детьми такого же возраста. Занимается спортивными танцами два раза в неделю. На вопросы по поводу симптомов ВПС ответила отрицательно, также, что особенно важно, на вопрос о возникновении цианоза при нагрузке. Прививки были сделаны в раннем детском возрасте. Кроме кадиологической проблематики, серьезных предыдущих заболеваний не отмечалось. Стоматологический контроль осуществляется регулярно, последний - примерно 4 месяца назад, патологий не выявлено.

Аллергии: немедленная аллергическая реакция после аппликации протамина (обструкция дыхательных путей, отек век; 08.02.2017). Другие виды аллергии неизвестны.

Медикаменты:

ASS 1 х 100мг

Общее состояние:

Двенадцатилетняя девочка в хорошем общем состоянии, нормальной упитанности. Вес при приеме 39,3кг (14. перцентилей), рост 149см (9. перцентилей). В состоянии покоя цианоза нет. Время рекапилляризации < 2с. Признаков инфекции верхних дыхательных путей, экзантемы нет. Температура 37,1°. Легкие проветриваются одинаково с обеих сторон, везикулярный шум без дополнительных шумов. Транскутанное насыщение кислорода: 90%; после нагрузки (подъем по лестнице) падает на 67%. Cor: функция сердца ритмична, 2/6 систола с пункт максимум над 2.-3. ICR (межреберное пространство) слева парастернально; ЧСС 91/мин; давление - левая рука 89/54 (63), правая рука 93/61 (70), левая нога 95/52 (68), правая нога 98/59 (74) мм.рт.ст. Периферический пульс пальпируется одинаково с обеих сторон. Отеков нет. Живот мягкий, без патологии, без боли при надавливании, кишечные шумы в норме, печень пальпируется на уровне 2-х пальцев ниже ребер. Признаков фокально-неврологического дефицита нет.

ЭКГ:

синусовый ритм, ЧСС 91/мин, правый тип. P 80мс, PQ 130 м/с, QRS 110 мс, QT 360 мс, QTs 443 мс. Неполная блокада правой ножки, экстрасистол/пауз в представленном отрезке не выявлено.

Эхокардиография:

известная картина легочной атрезии с интактной межжелудочковой перегородкой, cостояние после открытия легочного клапана, cостояние после двунаправленного анастомоза Гленна, дисплазия трикуспидального клапана (дисплазия Эбштейна). Кольцо трикуспидального клапана 2,4см (Z-шкала -0,8). Сменный шунт над ДМПП. Оптически хорошая систолическая функция ЛЖ, конечно-диастолический диаметр ЛЖ 4,3см. Ламинарный бифазный пpиток в ЛЖ с Е/А Ratio 1,6; митральной недостаточности нет. Выносящий тракт ЛЖ свободен. Через аортальный клапан Vmax 1,5м/с, VTI 21 см, недостаточности нет. Aorta ascendens и дуга аорты свободны, признаков коарктации аорты нет, регулярный пульсирующий пpиток в аорту abdoninalis. Трикуспидальный клапан выступает далеко в ПЖ, бифазный приток в ПЖ, недостаточность трикуспидального клапана II-III степени, систолическое давление ПЖ 28 мм.рт.ст.+ZVD (центральное венозное давление). Антеградный кровоток через клапан легочной артерии с Vmax 1,5м/с; VTI 33 см; dP mean/max 5/9 мм.рт.ст. Анастомоз Гленна свободен, модулированный дыханием, пульсирующий кровоток, признаков стеноза нет. НПВ и печеночная вена не расширены, хорошая дыхательная стабильность. Признаков перикардных и плевральных выпотов нет.

Прочее:

от 02.12.2019 11:12

MRSA PCR-screening - отрицательно.

Процедура катетеризации:

Пункция вены femoralis справа и слева под общей седацией и после локальной анестезии. Зондированы были: НПВ, правое предсердие, левое предсердие, ЛЖ, ПЖ, ствол ЛА, ЛЛА, ПЛА, а также ВПВ и верхний аорто-легочный анастомоз. При этом осуществлялось измерение давления, оксиметрия и запись ангиограммы. По окончании обследования - удаление катетера и трубок, мануальная компрессия места пункции до достижения гемостаза и наложение стерильной давящей повязки. Пациентка в гемодинамически стабильном состоянии была переведена в отделение интенсивной терапии для последующего наблюдения.

Гемодинамика:

**Насыщение кислорода:**

Транскутанно 89%

ВПВ 57%

НПВ 73%

ЛА 72%

ЛП 98%

ЛЖ 88%

**Показатели давления:** после ангиограммы

ПП a=10 мм.рт.ст.

 v=8 мм.рт.ст.

 m=6 мм.рт.ст.

ПЖ 22/0- 8 мм.рт.ст. 21/0- 10 мм.рт.ст.

ЛА 14/7 (9) мм.рт.ст.

ПЛА 12/8 (10) мм.рт.ст.

ЛЛА 13/5 (9) мм.рт.ст.

PCW (ДЗЛК) 6 мм.рт.ст.

ЛП a=11 мм.рт.ст.

 v=10 мм.рт.ст.

 m=8 мм.рт.ст.

ЛЖ 101/0- 12 мм.рт.ст.

ВПВ 11 мм.рт.ст.

**Oтступы давления:**

ЛП/ПП 1 мм.рт.ст.

ВПВ/ЛА 0 мм.рт.ст.

ЛА/ ПЖ 8 мм.рт.ст.

**Диаметр сосудов:**

ПЛА 16,7 мм

ЛЛА 15,2мм

RUL Артерия правой верхней доли 13,2 мм

LUL Артерия левой верхней доли 11,1 мм

Нисходящая аорта 14,0 мм

Кольцо легочного клапана 12,5 мм

Ствол ЛА 12 мм

ВПВ 17,8 мм

**Индексы ЛА:**

McGoon 2,28 (1,5-2,0)

LL-McGoon 1,74 (1,2)

Nakata 313 (330+/-30)

LLI 182 (120+/-30)

**Волюметрия:**

ПЖ:

КДО 26,5 мл

КДО-индекс 20 мл/м2

КСО 10,1 мл

Фракция выброса 62%

**Ангиограмма:**

Инъекция контрастного вещества в верхнюю полую вену:

Ретроградное введение катетера в верхнюю полую вену после антеградного рантирования ПЖ и ЛА. Быстрый отток контрастного вещества через верхний кавопульмональный анастомоз в легочную артерию с преимущественным оттоком в правую легочную артерию. Сосудистое русло легочных артерий морфологически развито хорошо. Cтенозы не найдены. Быстрая капиллярная фаза, нормально обеспечивающий кровоток. В непрерывной ангиографии слабо контрастирует нормального размера ЛЖ с хорошей систолической функцией. Заметная восходящая аорта. Леворасположенная дуга аорты, нисходящaя аортa без видимых морфологическиx изменений.

Ангиограмма правого желудочка:

Значительная гипоплазия правого желудочка с, вероятнее всего, двухчастной конфигурацией при отсутствии входа. Хорошая систолическая функция. Правожелудочковый выводной тракт узкий, но без стеноза. Легочный клапан диспластически утолщен, но показывает правильное движение открытия и закрытия. Признаки относительной недостаточности легочного клапанa не выявлены. Антеградный приток в ствол легочной артерии, который суправальвулярнo указывает на небольшое ограниченное сужение. Преимущественный приток в сильно развитую левую легочную артерию. Умереннaя недостаточность трикуспидального клапанa.

Резюме и заключение.

Мы сообщаем о неосложненном диагностическом катетерном обследовании сердца у Доминики Алексеевой.

Знакомая нам по предыдущим обследованиям анатомия артрезии легочного клапана с интактной межжелудочковой перегородкой и диспластическим трикуспидальным клапаном (дисплазия Эбштейна) после предыдущего открытия легочного клапана, а также состояние после проведения анастамоза по Гленну и, возможно, атриосептэктомии (в России). В настоящее время наблюдается бивентрикулярное кровообращение в смысле коррекции 1 ½. На уровне предсердий не выявлено релевантной рестрикции при большого размера ДМПП. Давление в предсердиях низкое: 6-8 мм.рт.ст. Систолическое давление в правом желудочке также низкое – 20 мм.рт.ст., конечное диастолическое давление в правом желудочке нормальное – 8 мм.рт.ст. Легочные артерии хорошо развиты и без ограниченных стенозов. Среднее давление в легочной артерии низкое – 7 мм.рт.ст. Над легочным клапаном наблюдается отступление с очень небольшим градиентом около 8 мм.рт.ст. Релевантных морфологических стенозов не выявлено. Верхний кавопульмональный анастомоз также не имеет стеноза. Правый желудочек значительно гипопластичен и наблюдается умеренная недостаточность диспластического легочного клапана. Тем не менее наблюдается хороший антеградный кровоток через открытый клапан легочной артерии.

Мы рекомендуем спироэргометрию и МРТ под нагрузкой (велосипед) и антигипертензивно-пульмональную терапию примерно через год, а затем новая оценка хирургических / интервенционных вариантов.

Мы обсудим актуальные выводы в отношении дальнейших рекомендованных процедур на нашей Конференции по детской кардиохирургии и детской кардиологии и сообщим родителям наши окончательныe рекомендации.

**Менеджмент по выписке.**

Согласно рамочного договора в соответствии с § 39 абз. 1 а предл. 9 книги 5 Социального закона было проведено медицинское обследование и выдано медицинское заключение. План медикаментозного лечения был дан пациенту вместе с медицинским заключением. Временный запасом лекарств пациент был обеспечен. Необходимые дальнейшие предписания были даны.

Для встречных вопросов относительно выписки вы можете связаться с ответственным контактным лицом по номеру телефона +49 30 4593 1000

Мы благодарим за направление пациентки и остаемся с дружескими коллегиальными приветствиями,

Профессор, д- р медицины,

Директор Клиники врожденного порока сердца / детской кардиологии Ф.Бергер

Приват – доцент, д-р медицины

Главный врач Клиники врожденного порока сердца / детской кардиологии С Шуберт

 Д-р медицины

Доктор Клиники врожденного порока сердца / детской кардиологии П. Крамер