

Университетская больница г. Бонн, Детская клиника, 53127, г. Бонн, Кампус Венусберг, 1

Отделение кардиологии детской амбулатории Университетской клиники г.  
Бонн  
Венусберг Кампус 1  
  
53127 Бонн

Наша маркировка: 1000240040/möllerma/ möllerma

13 декабря 2022 г. г. Бонн

### Медицинский отчет

Уважаемая коллега, уважаемый коллега,

мы предоставляем Вам отчет о девочке Алисе Пудовкиной, родившейся 06.06.2018 г., проживающей по адресу: 420061, г. Казань, ул. Голеева, д.8 А, корп. 1, кв. 16, которая с 08.11.2022 по 13.12.2022 находилась у нас на стационарном лечении.

### Диагнозы

#### Кардиологические диагнозы:

Несбалансированный дефект предсердно-желудочковой перегородки с доминантным правым желудочком. **Q21.2**

Стеноз пульмонального клапана **Q22.1**

#### Проведенное лечение:

Закрытие открытого артериального протока (12.07.2018 Казань, Россия)

Суживание (бэндинга) центральной легочной артерии (12.07.2018 Казань, Россия)

Диагностическая катетеризация сердца (13.12.2018 Кардиологический центр в Берлине)

Анастомоз Гленна, двунаправленный, рассечение тесьмы протока, **Z92.4**  
рассечение ствола легочной артерии (15.12.2018, Кардиологический центр в Берлине)

Диагностическая катетеризация сердца с закрытием БАЛКА, исходящей от левой подключичной артерии спиралями Торнадо 4x5/3, закрытием БАЛКА, исходящей от нисходящей аорты спиралями Торнадо 2x5/3, закрытием еще одной БАЛКА, исходящей от нисходящей аорты спиралью Торнадо 1x3/3 (12.11.2021, Университетская клиника Бонн)

Операция Фонтена (09.11.2022, Университетская клиника Бонн)

Имплантиция стента Формула в левую легочную артерию (10x20 мм до 10 атмосфер, атм) (11.11.2022, Университетская клиника Бонн)

Удаление гематомы перикарда посредством торакотомии (27.11.2022)

Инфекция в области торакального п/о рубца

Инфаркт головного мозга в области базальных ганглий

#### Не кардиологические диагнозы:

Синдром Мовата-Вильсона

#### Центр детской кардиологии

##### Регистратура (доступна 24 ч)

Телефон: 0228-287-38805

##### Отделение детской кардиохирургии

###### Директор Проф. Др. Булос Асфур

Секретарь: Гейке Ломмерцгейм

Телефон: 0228-287-37581

Факс: 0228-287-14619

email: [Heike.Lommerzheim@ukbonn.de](mailto:Heike.Lommerzheim@ukbonn.de)

##### Отделение детской кардиологии

###### Директор: Проф. Др. Йоханнес Бройер

Секретарь: Аня Кох

Телефон: 0228-287-33350

Факс: 0228-287-33360

email:

[sekretariat.Kinderkardiologie@ukbonn.de](mailto:sekretariat.Kinderkardiologie@ukbonn.de)

##### Отделение детской кардиологии

###### Содиректор: Проф. Др. Мартин Б.Е.

###### Шнейдер

Секретарь: Мелани Мюллер

Телефон: 0228-287-37480

Факс: 0228-287-14603

email: [Melanie.Mueller@ukbonn.de](mailto:Melanie.Mueller@ukbonn.de)

##### V30.23 Детское отделение интенсивной герапии

Телефон: 0228-287-37550

##### V30.31 Стационар 1

Телефон: 0228-287-33233

##### V30.32 Стационар 2

Телефон: 0228-287-38000

##### Детская кардиологическая амбулатория

Телефон: 0228-287-38888

Факс: 0228287-33343

##### Консультация для взрослых с врожденным пороком сердца

Телефон: 0228-287-33256

##### Амбулатория спортивной медицины

Телефон: 0228-287-33522



## Анамнез

Алиса поступила к нам для проведения процедуры Фонтена на следующий день. Из-за несбалансированного дефекта атриовентрикулярной перегородки на ее родине в России были проведены сначала закрытие ОАП и затем легочно-артериальный бэндинг. В кардиологическом центре в Берлине в 2018 году был наложен Анастомоз Гленна. На последнем кардиоангиографическом обследовании (11/2021) здесь в клинике были перекрыты БАЛКА, исходящие от левой подключичной артерии, от восходящей и нисходящей аорты. Кроме того, у Алисы еще и синдром Моват-Вильсона, в рамках которого... Микроцефаллия, гипертелоризм, болезнь Гиршпрунга.

Из-за деформации стопы она лечится у наших коллег-ортопедов. После операции Фонтена запланировано следующее посещение с целью обсуждения возможной тенотомии Ахиллова сухожилия.

Другие фоновые заболевания не наблюдаются. Предыдущие операции и катетеризацию сердца она перенесла хорошо, проблем с переливанием крови не наблюдалось.

Аллергии нет, признаков инфекций нет.

## Данные физического осмотра

Осмотр затруднен чрезвычайно повышенным беспокойством ребенка.

Сердце: систолический шум 3/6 с водителем ритма в точке Боткина-Эрба.

Легкие: с обеих сторон вентилируются, дыхание везикулярное, хрипов нет.

Живот мягкий, шумы кишечника в норме.

Витальные показатели при выписке:

Температура тела 37° С; давление (аппарат Рива-Роччи): 112/65 (76) мм Рт.ст. на правом предплечье, 105/66 (77) на правом бедре; ЧСС 104 уд/мин.; сатурация O<sub>2</sub>: 89%, ЧД 24 в мин.

## Лабораторные исследования

| Название                    | Референсные значения | Единица измерения | 8.11.22<br>17:01 | 16.11.22<br>06:29 | 17.11.22<br>02:51 | 18.11.22<br>09:44 | 21.11.22<br>09:29 | 7.12.22<br>11:04 | 08.12.22<br>11:33 |
|-----------------------------|----------------------|-------------------|------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|------------------|-------------------|
| <b>Клиническая биохимия</b> |                      |                   |                  |                   |                   |                   |                   |                  |                   |
| Натрий                      | 136- 145             | ммоль/л           | *141             |                   |                   |                   | *136              |                  | *140              |
| Калий                       | 3.5 - 5.1            | ммоль/л           | <b>*5.13+</b>    |                   |                   |                   | *3.64             |                  | *3.74             |
| Кальций                     | 2.2 – 2.7            | ммоль/л           | *2.40            |                   |                   |                   | <b>*2.04-</b>     | <b>*2.16-</b>    | <b>*2.18-</b>     |
| Хлорид                      | 98 – 107             | ммоль/л           | *107             |                   |                   |                   | *101              |                  | *104              |
| Мочевина                    | 8.6 - 30             | мг/дл             | *22.2            | *18.1             | *22.4             |                   | <b>*8.2-</b>      | *21.6            | *21.8             |
| Гамма ГТ 37 С               | 5-17                 | Ед/л              | *12              |                   |                   |                   | <b>*44+</b>       |                  | <b>*92+</b>       |
| АЛАТ 37 С                   | 5- 39                | ед/л              | *18              | *13               | *13               |                   | *11               | *14              | *15               |
| АСАТ 37 С                   | 15 – 53              | ед/л              | *33              | *29               | *24               |                   | *21               | *27              | *32               |
| N-терм. фрагмент МНП        | 125                  | пг/мл             |                  | <b>*685.0+</b>    | <b>*952.0+</b>    | <b>*576.0+</b>    |                   |                  |                   |
| <b>Белки</b>                |                      |                   |                  |                   |                   |                   |                   |                  |                   |
| С-реактивный белок          | 0-3                  | Мг/л              | *0.88            | <b>*8.69+</b>     | <b>*15.88+</b>    |                   | <b>*17.12+</b>    |                  | <b>*7.38+</b>     |
| Общий белок                 | 60-80                | г/л               | *67.1            | <b>*50.1-</b>     | <b>*50.9-</b>     |                   | <b>*57.5-</b>     | *63.6            | *64.5             |

| Название | Референсные значения | Единица измерения | 8.11.22<br>17:01 | 16.11.22<br>06:29 | 17.11.22<br>02:51 | 18.11.22<br>09:44 | 21.11.22<br>09:29 | 7.12.22<br>11:04 | 08.12.22<br>11:33 |
|----------|----------------------|-------------------|------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|------------------|-------------------|
|----------|----------------------|-------------------|------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|------------------|-------------------|

**Коагулограмма**

|                     |         |   |      |  |  |  |  |      |  |
|---------------------|---------|---|------|--|--|--|--|------|--|
| Протромбин по Квику | 70-130  | % | *95  |  |  |  |  |      |  |
| МНО                 | 0.9-1.1 |   | *1.0 |  |  |  |  |      |  |
| АЧТВ                | 22-36   | с | *22  |  |  |  |  | *43+ |  |

**Гематология**

|            |           |              |        |         |        |  |         |        |        |
|------------|-----------|--------------|--------|---------|--------|--|---------|--------|--------|
| Лейкоциты  | 5.1-12.9  | гигачастиц/л | *7.92  | *14.39+ | *10.66 |  | *14.36+ | *9.84  | *6.78  |
| Эритроциты | 3.85-5.15 | тера/л       | *5.4+  | *4.8    | *4.6   |  | *4.3    | *4.8   | *4.7   |
| Гемоглобин | 10.7-13.9 | г/дл         | *17.2+ | *14.5+  | *13.6  |  | *12.9   | *14.5+ | *14.2+ |
| Тромбоциты | 200-445   | гигачастиц/л | *185-  | *см.    | *см.   |  | *см.    | *см.   | *см.   |

Лабораторные данные переданы 13.12.2022 в 10:34

**Другие исследования****Группа крови:** А резус положительный, СсD.еe**Трансфузии крови:** Было перелито 2 эритроцитарных концентрата и 6 свежезамороженных плазм.**Предоперационная диагностика:****ЭКГ от 09.11.2022**

Синусовый ритм, ЧСС 80 уд/мин, отклонённое положение оси сердца, полная блокада правой ножки пучка Гиса с соответствующим нарушением реполяризации миокарда, высокий R на V1-V5 и низкий S на V6, признаки гипертрофии при блокаде правой ножки пучка Гиса адекватно оценить невозможно, нарушений сердечного ритма нет, PQ 140 мс, QRS 100 мс, Qtc 439 мс.

**Эхокардиография от 08.11.2022****Заключение**

Несбалансированный праводоминантный дефект атриовентрикулярной перегородки, пульмональный стеноз, состояние после бэндинга пульмональной артерии (Казань, 12.07.2018), состояние после диагностической катетеризации сердца (13.12.2018 НКЦБ), состояние после двунаправленного анастомоза Гленна (15.12.2018, НКЦБ), состояние после катетеризации сердца со спиральной эмболизацией БАЛКА (12.11.2021, УКБ), состояние после МРТ сердца (15.09.2022).

**Протокол исследования**

Situs: Абдоминальная транспозиция органов. Левокардия. Несбалансированный праводоминантный дефект атриовентрикулярной перегородки после двунаправленного анастомоза Гленна.

Венозные соединения: нижняя полая вена и печеночные вены не закупорены.

Предсердия: ПП увеличено, ЛП не увеличено.

Межпредсердная перегородка: не рестриктивный дефект МСП 1 степени.

Атриовентрикулярные клапаны: общий атриовентрикулярный клапан с незначительной недостаточностью.

Желудочек: ПЖ расширен, мускулистый и с хорошей функцией. ЛЖ гипоплазирован.

Межжелудочковая перегородка: не исследовано.

Выходной тракт: свободный отток крови к аорте.

Полулунные клапаны: аортальный клапан хрупкий, без недостаточности и стеноза.

Коронарные артерии: не исследованы.

Торакальные артерии/ брюшная аорта: ВПВ и проксимальные ветви легочной артерии, насколько возможно просмотреть, без сужения. Левая дуга аорты. Стеноза перешейка аорты нет. Пульсирующий кровоток в брюшную аорту.

Выпоты/диафрагма: Выпота в плевральную и перикардальную области не обнаружены. Нормальное движение диафрагмы с обеих сторон.

**Результаты измерений** (z-баллы(если не указано иное) по Петтерсену, МД и др. J.Am Soc Echocardiogr.

2008;21(8):922-34)

Нет

**Рентген грудной клетки в прямой проекции от 09.11.2022:**

Протокол/заключение: предыдущих обследований нет. Предоставленные снимки с катетеризации сердца от 12.11.2021. Снимки сделаны в положении лежа на выдохе, вероятнее всего, с наклоном вперед. Признаков плеврального выпота или пневмоторакса нет.

Сердечно-торакальный коэффициент приблизительно 0.5. Сердце прилегает широким основанием к диафрагме. Нормальная тень средостения. Акцентные легочные сосуды DD сжаты из-за съёмки на выдохе лежа. Признаков ателектаза или инфильтратов не обнаружено. Дополнительно обнаружено 7 серкляжей грудины, средний из которых сломан, а также спиральный материал в проекции бассейна внутренней грудной артерии слева/медиастинально. Костные структуры грудной клетки без особенностей.

#### **Послеоперационная диагностика:**

##### **ЭКГ от 11.11.2022:**

PQ-время 130 мс; QRS-длительность: 100 мс; QT-время: 320 мс; нормочастотный синусовый ритм; экстремально отклоненное положение оси сердца; плоские P- зубцы, но в ЭКГ предсердий однозначно прослеживаются; нормальная проводимость; неполная блокада правой ножки пучка Гиса; дискордантные зубцы Т в области грудной стенки. Соответствует пороку.

##### **Эхокардиография от 15.11.2022:**

ЭХО-КГ после случайного вытягивания кабеля водителя ритма:

Хорошая насосная функция, средний градиент через окно 4 мм Рт. Ст., большой циркулирующий анэхогенный выпот перикарда (на диастоле максимальное измерение 1,2 см), справа плеврального выпота нет, слева небольшое скопление жидкости, незначительный асцит.

Краткосрочный контроль через 2 часа: все также хорошая насосная функция, значительного увеличения выпота перикарда нет.

##### **Катетеризация сердца в детской клинике от 11.11.2022:**

**Номер истории: 693-22**

**Рентгеноскопия:** 16 минут **Доза облучения** 3260 мГр/см<sup>2</sup>

**Показания:** послеоперационная катетеризация сердца на фоне десатурации и увеличивающихся потерь по дренажам.

**Подход:**

**Пункции:** артериальная – бедро 4F справа, венозная - бедро 7F справа.

##### **Осмотр и ангиография:**

1-без O<sub>2</sub>/NO: Ребенок гипоксичен. Давление в Фонтене 17-18 мм Рт.ст. Транспульмональный градиент давления 8 мм Рт. ст. Лёгочная артерия 10 мм Рт. Ст. Нисходящий отдел аорты 58%. центральное венозное насыщение кислородом 32 %. Резистентность легочных сосудов 7,2 ед. Вуда, Индекс резистентности легочных сосудов 4,7 ед Вуда/м<sup>2</sup>.

2 – с O<sub>2</sub>: Давление на Фонтене 16 мм рт.ст. ТПГ 6 мм рт.ст. Лёгочная артерия 10 мм рт.ст. Нисх. Отдел аорты 84%. Центральное венозное насыщение 62%. Резистентность легочных сосудов 3,1 ед. Вуда, Индекс резистентности легочных сосудов 2 ед Вуда/м<sup>2</sup>.

3- с O<sub>2</sub> и NO: Давление на Фонтене 13 мм рт.ст. ТПГ 3 мм рт.ст. Лёгочная артерия 10 мм рт.ст. Нисх. Отдел аорты 92%. Центральное венозное насыщение 68%. Резистентность легочных сосудов 1,3 ед. Вуда, Индекс резистентности легочных сосудов 0,8 ед Вуда/м<sup>2</sup>.

4-Легочная гипертония с повышенным легочным сопротивлением, обратимое под O<sub>2</sub> и NO.

5-Стеноз левой легочной артерии, гемодинамически релевантный.

6-Релевантных БАЛКА, внутрилегочных или вено-венозных фистул нет.

7- Каво-кавальная фистула (от ВПВ к НПВ)

8-Правовентрикулярное конечное диастолическое давление 11 мм рт.ст.

9-Стеноза клапана аорты нет, дуга аорты в норме.

##### **Вмешательства:**

1-измерение стеноза левой легочной артерии при помощи Tyshak II 12x30мм и Armada10x20мм

2-Имплантиция стента Formula 9x20 мм в левую ЛА (10 атмосфер).

3-Расширение стента левой ЛА при помощи Armada10x20мм до 10 атм.

**Осложнения: нет.**

**Заключение:** Легочная гипертония при повышенном легочном сопротивлении, обратимое под O<sub>2</sub> и NO. Было без затруднений произведено стентирование релевантного стеноза легочной артерии.

##### **Рентгенограмма грудной клетки в реанимации в одной проекции от 11.11.2022:**

**Результат:** По сравнению с данными последней рентгенограммы грудной клетки от 08.11.2022. в промежутке был установлен стент в проекции ЛЛА. Также визуализируется спиральный материал в проекции бассейна внутренней грудной артерии, слева и медиастинально. Без изменений стернальные проволочные церкляжи, также, как и поставленный справа в яремную вену центральный венозный катетер с проекцией кончика на ВПВ. Торакальные дренажи слева и справа без изменений. Подгрудинный торакальный дренаж был снят, здесь признаков пневмоторакса нет. Выпота нет. Аналогичные силуэты средостения и сердца. Неизменное усиление легочного рисунка пери- и инфрахилярно с обеих сторон, вероятно, как при венозном застое в легких/легочной гипергидрации. Признаков объемных и локальных пневмонических инфильтратов нет. Ретрокардиальное нарушение вентиляции. Тени скелета и мягких тканей в короткой динамике без изменений.

### **Эхокардиография от 15.11.2022:**

ЭХО-КГ после случайного вытягивания кабеля водителя ритма:

Хорошая насосная функция, средний градиент через окно 4 мм Рт. Ст., большой циркулирующий анэхогенный выпот перикарда (на диастоле максимальное измерение 1,2 см), справа плеврального выпота нет, слева небольшое скопление жидкости, незначительный асцит.

Краткосрочный контроль через 2 часа: все также хорошая насосная функция, значительного увеличения выпота перикарда нет.

### **Рентгенограмма грудной клетки в реанимации в одной проекции (прямой) от 11.11.2022:**

**Результат:** Динамика от последней рентгенограммы грудной клетки от 08.11.2022. Установлен стент в проекции ЛЛА. Также визуализируются спиральный материал в проекции бассейна внутренней грудной артерии, слева и медиастинально. Без изменений стерильные проволочные церкляжи, также, как и поставленный справа в яремную вену центральный венозный катетер с проекцией кончика на ВПВ. Торакальные дренажи слева и справа без изменений. Подгрудинный торакальный дренаж был снят, здесь признаков пневмоторакса нет. Выпота нет. Аналогичные силуэты средостения и сердца. Неизменное усиление легочного рисунка пери- и инфрахиллярно с обеих сторон, вероятно, как при венозном застое в легких/легочной гипергидрации. Признаков объемных и локальных пневмонических инфильтратов нет. Ретрокардиальное нарушение вентиляции. Тени скелета и мягких тканей в короткой динамике без изменений.

### **Рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции лежа от 21.11.2022:**

**Результат:** По сравнению с результатами от 11.11 значительно регрессирующее усиление рисунка с обеих сторон. Признаков острых пневмонических инфильтраций нет. Выпота нет с обеих сторон. После удаления обоих плевральных дренажей пневмоторакса нет. Желудочный зонд в типичной проекции.

### **Эхокардиография от 05.12.2022:**

Оптически хорошая функция правого желудочка, минимальная недостаточность атриовентрикулярного клапана, туннель Фонтена, насколько просматривается, свободный; через фенестрацию право-левого шунта, средняя постоянная волна 6 мм рт.ст. Известный перикардиальный выпот от желудочка с гематомой. Плеврального выпота справа нет при наложенном дренаже. Минимальный плевральный выпот слева. Умеренный асцит.

### **Эхокардиография от 13.12.2022:**

#### **Заключение:**

Несбалансированный праводоминантный дефект атриовентрикулярной перегородки, пульмональный стеноз, состояние после бэндинга пульмональной артерии (Казань, 12.07.2018), состояние после диагностической катетеризации сердца (13.12.2018 НКЦБ), состояние после двунаправленного анастомоза Гленна (15.12.2018, НКЦБ), состояние после катетеризации сердца со спиральной эмболизацией БАЛКА (12.11.2021, УКБ), состояние после МРТ сердца (15.09.2022), состояние после полного каво-пульмонального соединения (18 мм есKonduit, окно 4 мм) (09.11.2022, УКБ), состояние после катетеризации сердца со стентированием ЛЛА (10x20 мм Formula) (11.11.2022), актуально: в общем, хороший эхокардиографический результат.

#### **Протокол исследования**

**Situs:** Абдоминальная транспозиция органов. Левокардия. Несбалансированный праводоминантный дефект атриовентрикулярной перегородки, после полного каво-пульмонального соединения.

**Венозные соединения:** нижняя полая вена и есKonduit с антеградным, коллабирующим при дыхании кровотоком.

**Предсердия:** ПП увеличено, ЛП не увеличено.

**Межпредсердная перегородка:** не рестриктивный дефект МСП 1 степени. Через окно в есKonduit ускоренный право-левый сброс.

**Атриовентрикулярные клапаны:** общий предсердно-желудочковый клапан с незначительной недостаточностью.

**Желудочек:** ПЖ расширен, мускулистый и с хорошей функцией. ЛЖ гипоплазирован.

**Межжелудочковая перегородка:** не исследовано.

**Выходной тракт:** свободный отток к аорте.

**Полулунные клапаны:** аортальный клапан хрупкий, без недостаточности и стеноза.

**Коронарные артерии:** не обследованы.

**Торакальные артерии/ брюшная аорта:** ВПВ и проксимальные ветви легочной артерии (ЛЛА со стентом) с антеградным, коллабирующим при дыхании кровотоком. Левая дуга аорты. Стеноза перешейка аорты нет. Пульсирующий кровоток в брюшную аорту.

**Выпоты/диафрагма:** Плеврального и перикардиального выпота нет. Нормальное движение диафрагмы с обеих сторон.

**Результаты измерений** (z-баллы (если не указано иное) по Петтерсену, МД и др. J.Am Soc Echocardiogr. 2008;21(8):922-34)

**Цветной Доплер:** давление средней постоянной волны в окне- 4 мм рт.ст.

**Рентгенограмма грудной клетки от 13.12.2022: без изменений. Осмотр проведен при выписке.**

### **Неврологическая диагностика:**

#### **КТ головы без контраста и надаортальная КТ-ангиография от 14.11.2022:**

Техника: мультисрезовая нативная КТ черепа. Коллимация 48x0,4мм. Первичная толщина реконструктивного слоя 1,5. Интервал 1мм. Плагин/ПО- поддерживаемая, многоплановая реконструкция.

Мультисрезовая КТ подаортальных, экстра- и интракраниальных артерий после внутривенного инъекторного вливания контрастного вещества. Коллимация 144x0.4 мм. Первичная толщина реконструктивного слоя 1 мм. Интервал 0,8мм. Плагин/ПО- поддерживаемая, многоплановая реконструкция.

Данные обследования: с целью оценки динамики используется МРТ сердца от 08.11.2021.

Череп: По сравнению с предыдущим обследованием обнаружены новые отграниченные зоны инфаркта правой скорлупы головного мозга, а также правого хвостатого ядра с дефектом наполнения контраста ростокаудальных отделов хвостатой головки. И здесь обнаруживается новое частичное инфарцирование ростокаудального таламуса справа (ТР -903). Симптом уплотненной артерии на правой средней мозговой артерии (ТР -924), а также под вопросом на левой средней мозговой артерии. Кортикальные инфаркты не обнаружены. Признаков внутричерепного кровотечения нет. Базальные цистерны свободны. Частично заснятая правая верхнечелюстная пазуха заложена секретом.

КТ-Ангиография: Проходимое контрастирование общей сонной артерии с обеих сторон до средних мозговых артерий с обеих сторон. Признаков тромбов в области разделения левой сонной внутренней артерии на переднюю и среднюю мозговые артерии (Karotis-T) нет. Справа длинный дефект наполнения контраста в сегменте М1 вплоть до бифуркации средней. Проксимальные ветви М2 контрастируются полностью. Насколько можно оценить из-за венозного наложения, прерывания сосудов в дистальных ветвях правой средней мозговой артерии нет. Сосудистой закупорки левой средней мозговой артерии нет. Нормально контрастируемый комплекс передней артерии, как и вертебробазиллярной системы. В легких визуализируется интерстициальное усиление рисунка с обеих сторон с мелкозернистыми инфильтрациями, преимущественно справа, вероятнее всего воспалительного генеза. Состояние после койлинга аорто-легочной коллатерали, исходящей от левой подключичной артерии. Частично заснят стент ЛЛА. Гематома в средостении после кардиохирургической операции. Левая дуга аорты с нормально контрастируемыми надаортальными артериями.

Заключение:

1. В сравнении с предыдущим обследованием новый подострый инфаркт полосатого тела справа из-за закрытия правого сегмента М1, необходимо дифференцировать омываемый тромб, ветви М2 снова наполняются контрастом от уровня бифуркации. Ростокаудальные отделы хвостатого ядра не инфарцированы (бассейн возвратной артерии Гейбнера). Определяется новое частичное инфарцирование правого таламуса. Признаков внутричерепного кровотечения нет.
2. Вероятно, воспалительные инфильтраты в левой верхней доле.

#### **Нативная КТ головы от 15.11.2022:**

Протокол:

Для сравнения предоставлен результат КТ головы с КТ-ангиографией от предыдущего дня. Уже известная демаркация инфаркта пониженной плотности в хвостатом ядре и чечевицеобразном ядре справа из-за уже диагностированной закупорки сегмента М1. Далее пониженная плотность в дистальном сегменте М1 справа (201/73). В остальном нормальная дифференцируемость коры головного мозга. Нормальная плотность инфратенториальной области, насколько можно оценить при обычных КТ-артефактах. Признаков эквивалентному крови повышения плотности нет. Локально маленький объемный эффект с вдавливанием в правый боковой желудочек, прежде всего в области переднего рога. В остальном нормальные размеры желудочковой системы. Застоя ликвора нет. Отек слизистой правой верхнечелюстной пазухи носа. Околоносовые пазухи и околоушные области без изменений, свободно вентилируемые.

Заключение:

Известная, подострая демаркация инфаркта хвостатого ядра и чечевицеобразного ядра справа из-за уже известной закупорки сегмента М1 справа. Новых территориальных демаркаций инфаркта в данном промежутке времени не обнаружено. Свежих внутричерепных кровотечений нет.

#### **Нейропедиатрический консилиум от 15.11.2022:**

Дополнение к анамнезу:

После операции проводилась профилактика гепарином 500 межд. Ед/кг/24 ч, сегодня отменена из-за перикардального выпота, который сегодня будет удален. Ацетилсалициловую кислоту получала до операции 25 мг/д, на данный момент препарат еще отменен. Другого активного медикаментозного лечения свертываемости не проводилось. Порок сердца теоретически протромбогенный. Задержка речевого развития, до операции пациентка говорила отдельные слова, также имеется задержка моторного развития. Ходьба с опорой (на видео, полученном от мамы 6 месяцев назад), парез левой стопы (конская стопа).

**Данные осмотра:**

Ребенок в сознании, дышит самостоятельно, зрачки круглые, большие, равновеликие, реакция на свет замедлена с обеих сторон. Парез левого лицевого нерва со спонтанными гримасами. Прослеживание за источником света направо через центральную линию, налево неуверенно. Левая рука и левая нога активно не двигаются. Повышенный тонус левой кисти с согнутыми пальцами. Тонус левой ноги в дистальных отделах повышен, голеностопный сустав пассивно разгибается почти до 0 градусов дорсально. Правый голеностопный сустав свободный, неистощимый клонус левого голеностопного сустава. Рефлекс Бабинского отрицательный с обеих сторон.

**Консультация с дежурным врачом нейрорадиологии:**

Демаркированный инфаркт базальных ганглий, несколько объемный, на фоне закупорки средней мозговой артерии в сегменте М1 справа, хорошо коллатерализован. Кора мозга не затронута, инфаркт застарелый, вероятно, старше 14.11.2022, учитывая клинику 13.11., возможно, слишком старый для тромбэктомии или лизиса.

**Консультация с заведующим отделением Др. Бодя, васкулярная неврология:**

**Рекомендации:**

-начать сегодня терапию аспирином

-артериальное давление поддерживать на нормальном высоком уровне.

Из его консультации с профессором Дорн, из нейрорадиологии: Рекомендуется провести новую КТ и КТ-ангиографию сегодня же (так как проведение МРТ невозможно, иначе рекомендуется МРТ).

**15:40. ответный доклад дежурному врачу Др. Хитс о рекомендованной процедуре:**

-КТ/КТА сегодня, прежде информировать дежурного врача: 10381, зав. Отделением нейрорадиологии Проф. Др. Шмеель о случае проинформирован.

-Начать терапию ацетилсалициловой кислотой, дозировка на усмотрение детских кардиологов, рекомендуется проконсультироваться с Проф. Пётч из гемостазиологии по поводу дозировки.

-каждые 1-2 часа ШКГ

-давление поддерживать на нормальном уровне

- физиотерапия минимум 1 раз в день

- ночное надевание постуральной шины на левую голень с целью профилактики конской стопы

**Консилиум от 16.11.2022**

*Лечение ацетилсалициловой кислотой решено начать с минимальной дозировки 2мг/кг/д. Просьба после 3 суток лечения провести контроль действия аспирина путем анализа тромбоцитарной функции.*

**Промежуточный отчет от 22.11.2022 после МРТ мозга с контрастом от 22.11.2022:**

Диагностированный инфаркт правостороннего полосатого тела преимущественно на стадии нарушения гематоэнцефалического барьера без признаков геморрагической трансформации, которая достигает ножки головного мозга по той же стороне (подостро без нарушения гематоэнцефалического барьера). Новых демаркаций инфарктов не обнаружено.

**Нейропедиатрический консилиум от 24.11.2022:**

Анамнез собран с помощью переводчицы. Со слов матери подвижность в левой части лица уже увеличилась, как и левой ноги. То же касается руки, хотя пальцы еще не двигаются.

Алиса очень плаксива. Она понимает маму, и еще говорит «мама». До инсульта она могла говорить пять слов.

Питье из бутылочки затруднено, может глотать воду и суп с ложки.

**Данные осмотра:**

Девочка 4-х лет, общее состояние средней тяжести, в основном, плаксива, при осмотре оживленная оборона правой ногой.

Лоб и глазницы выглядят симметричными при спонтанной моторике, левый уголок рта немного провисает, левая рука снова не двигается, левая нога, прежде всего, в бедре - подтянута против силы тяжести вверх вместе с опирающейся на подушки голенью. Левая стопа активно не двигается.

На момент видимой разницы в объеме ног нет.

Тонус левой руки значительно выше, особенно при активации.

Тонус левой ноги дистально чрезвычайно увеличен, при умеренно быстром движении тыльное разгибание не удается, вызываемый истощимый клонус, рефлекс Бабинского отсутствует.

По словам присутствующего физиотерапевта госпожи Твеллманн при очень медленном движении в течение 3 минут можно привести голеностопный сустав в положение дорсального разгибания.

Собственный тонус мышц: рефлекс с двуглавой мышцы плеча слева усилен, с обеих сторон очень живой, пателлярный рефлекс с обеих сторон повышен без четкой стороны, Ахиллов рефлекс с обеих сторон на фоне беспокойства не вызывается.

Я разъяснил родителям девочки при помощи переводчицы данные осмотра. Поскольку имеется мало данных об инфаркте базальных ганглий у детей, согласно литературе, у более 50% детей в дальнейшем инфаркт сказывается на состоянии, в смысле элементарных действий по самообслуживанию, память и внимание также могут страдать после инфаркта базальных ганглий.

Рекомендации:

- ночное ношение постуральной шины слева
- Интенсивная физиотерапия и логопедия с тренировкой питья и глотания
- Консультация ортопеда и офтальмолога, в качестве исходных данных обследования
- скорый перевод в неврологическую реабилитацию, если получится в Мербуш

#### **Офтальмологически-ортопедический консилиум от 01.12.2022:**

Ограниченная возможность обследования из-за беспокойства лежащей пациентки

Одинаковая защитная реакция с обеих сторон.

D/S внутриглазное давление пальпаторно одинаковое с обеих сторон, нормотоническое.

D/S глазные яблоки интактны, конъюнктивы бледная, роговица ясная, зрачки расширены (диагностический мидриаз), хрусталик ясный без фиброза, прилегает к сетчатке, кровоизлияний, васкулита, инфильтратов нет. Сетчатка не просмотрена из-за сложностей в кооперации.

D/S экскавация зрительного нерва не одинаковая с обеих сторон, перипиллярная атрофия. Диск ЗН правого глаза имеет четкие контуры, живой. Диск ЗН левого глаза нерезко выраженный, слабоцветной.

Левый глаз: перераспределение пигмента/(хорио) ретинальное поражение под диском зрительного нерва. Неактивный.

Заключение:

Диски зрительного нерва с обеих сторон неравны (слева невыраженный, слабоцветной).

Также слева перераспределение пигмента/(хорио) ретинальное поражение под диском зрительного нерва, не типичное для колобома.

Процедуры:

Повторный консилиум через 1 неделю в миозисе для дополнения обследования.

## **Течение**

#### **Пребывание в палате интенсивной терапии с 10.11.2022 по 17.11.2022:**

Алису после операции Фонтена экстубировали 10.11. и перевели в палату детской кардиологической интенсивной терапии. Для лучшего обозрения отчет о течении лечения будет сформирован по органам:

#### **Сердце:**

После операции после перевода гемодинамика стабильная без терапии катехоламинами. На Эхо-КГ была визуализирована хорошая насосная функция сердца при умеренной недостаточности предсердно-желудочкового клапана и не мешающего притока легочных вен. При сохраняющейся потребности в объеме из-за больших потерь по дренажам была произведена регулярная заместительная терапия Альбумином и свежзамороженной плазмой, по причине низкого уровня давления крови также давался норадреналин, который был 11.11.2022 отменен. Регресс потерь по дренажам.

Из-за сохраняющейся десатурации без NO и увеличивающихся потерь по дренажам 11.11 была проведена катетеризация сердца. Здесь была обнаружена легочная гипертензия при повышенном легочном сопротивлении, обратимая под действием O<sub>2</sub> и NO. Также было проведено стентирование релевантного стеноза ЛЛА.

Было начато лечение легочной гипертензии препаратами Силденафил/Бозентан, под действием которых можно было постепенно уменьшить, а 12.11 закончить получение ингаляционного оксида азота. 15.11 произошло случайное вытягивание провода кардиостимулятора. На эхокардиографии обнаружился выпот перикарда, который в тот же день был удален оперативным способом.

#### **Легкие:**

Мы получили Алису после операции Фонтена с высокопоточной поддержкой дыхания, дыхание самостоятельное. По причине быстрого падения сатурации потребовалось послеоперационное получение ингаляционной окиси азота, которое было прекращено 12.11. Поддержка была постепенно уменьшена.



#### **Неврология/седация:**

Алиса получает Дексмететомидин. В начале после операции неврологический статус был без особенностей. 14.11. на фоне увеличивающегося левостороннего гемипареза была проведена КТ черепа. Симптоматика со слов мамы началась за 1-2 дня до этого. На КТ был обнаружен демаркированный инфаркт базальных ганглий, в легкой степени объемный, на фоне закупорки правой средней мозговой артерии и хорошей коллатерализации. С учетом результатов обследований и консультаций со здешними неврологическим и нейрохирургическим отделениями, показаний к лизису или инвазивному лечению не было. На следующий день была проведена контрольная КТ. Был выявлен стабильный результат. На консультации с рентгенологом было решено снова ввести антикоагулянтную терапию посредством гепарина (цель АЧТВ более 40), а также тромбоцитарную агрегацию аспирином. Для дальнейшего терапевтического, а, возможно, и операционного планирования на 17.11. назначена чреспищеводная эхокардиография. Исходя из результатов, будет рассматриваться вопрос повторной катетеризации сердца с закрытием окна или расширения антикоагулянтной терапии.

#### **Диурез/Обмен веществ:**

Диурез поддерживается фуросемидом.

#### **Живот:**

При большой хилезной потере по дренажам введена диета со среднецепочечными триглицеридами. В остальном восстановление процесса питания проходило без затруднений.

#### **Инфекция:**

Проводилась периоперативная антибактериальная профилактика цефазолином, клинически и лабораторно признаков инфекции нет.

#### **Свертываемость:**

Профилактическая антикоагуляция гепарином. После консультации с нейрорепедиатрами, нейрохирургами, а также и гемостазиологом возобновилась терапия аспирином.

#### **Заключение:**

После операции Фонтена Алису, уже самостоятельно дышащую, но с высокопоточной поддержкой дыхания, перевели к нам в отделение. На фоне сохраняющейся после операции сниженной сатурации без ингаляционной окиси азота, а также больших потерь по дренажам, 11.11. была проведена катетеризация сердца, в рамках которой было проведено стентирование стеноза ЛЛА. Была начата терапия против легочной гипертензии препаратами Силденафил и Бозентан. После этого ингаляционное получение окиси азота было уменьшено, а затем 12.11 закончено. Постинвазивно возник левосторонний гемипарез. На КТ удалось обнаружить правосторонний подострый инфаркт. Из-за неясного начала симптоматики и учитывая результаты обследований, инвазивной или медикаментозной реканализации правой средней мозговой артерией не проводилось. Для дополнения диагностических данных с целью дальнейшего планирования лечения была назначена на 17.11.2022 ЧЭХО-КГ

По причине пониженных показателей функции щитовидной железы 17.11 мы начали гормональную ЗМТ. В дальнейшем кардио-респираторное состояние Алисы оставалось стабильным. Перевод в стационар №2 проходил 17.11 в стабильном общем состоянии.

#### **Ход лечения 27.11-28.11 в стационаре интенсивной терапии детского кардиологического отделения:**

Алиса после экстубации поступила к нам в стационар после санирования гематомы перикарда. На протяжении всего времени стабильное кардио-респираторное состояние. Из-за обнаруженной во время операции инфекции в ране мы начали терапию цефазолином. Прием антибиотиков должен быть продолжен до 3-4 недель. 28.11 мы перевели Алису обратно в наш стационар №2 в стабильном общем состоянии.

#### **Ход лечения 17.11-13.12 в стационаре №2:**

Перевод в стационар № 2 проходил в стабильном общем состоянии 17.11.2022.

Алиса получает помимо прочего противозастойную терапию препаратами лизиноприл, пропранолол, спиронолактон. При поступлении еще сохранялась потребность в дополнительном получении кислорода до 2 л/мин, с 23.11 Алиса стабильно дышит самостоятельно без кислородной поддержки. Из-за хилёзного выпота Алиса соблюдает строгую диету среднецепочечных триглицеридов. Количество выпота было еще очень выраженным при поступлении. На поддерживающей диуретической терапии фуросемидом и спиронолактоном, выпоты уменьшились, так что 20.11.2022 можно было снять все дренажи. Дренажи из основных доступов были удалены 22.11. 23.11 пропранолол был заменен биспрололом. Из-за уже известного инфаркта было проведено МРТ головного мозга. МРТ показало уже диагностированный инфаркт правой стороны полусферического тела преимущественно в стадии нарушения гематоэнцефалического барьера без признаков геморрагической трансформации, которая достигает ножки головного мозга по той же стороне (подостро без нарушения гематоэнцефалического барьера). Новых демаркаций инфарктов не обнаружено. Алиса получает интенсивную физиотерапию и логопедию. Наши коллеги из неврологии советуют перевести пациентку в неврологическую реабилитацию. 25.11.22 лечение бозентаном было прекращено.

С 22.11. была начата антиагрегантная терапия варфарином, и антикоагулянтная терапия гепарином была окончена 25.11. 27.11 началось кровотечение послеоперационной раны, был диагностирован перикардиальный выпот. 27.08. была проведена торакотомия с санированием гематомы в перикардиальной области. Послеоперационная рана была частично раскрыта, содержала большое количество инфекционного воспалительного материала, в связи с чем была начата антибактериальная терапия цефазолином. 11.12.2022 она была закончена. Патологической микрофлоры обнаружено не было. После операции развился правосторонний плевральный выпот и асцит, поэтому справа вторично был установлен дренаж плевральной полости. Количество выпота было выраженным. На поддерживающей диуретической терапии фуросемидом и спиронолактоном, выпоты уменьшились, так что 08.12.2022 можно было снять дренаж из правой плевральной полости. На данном этапе еще сохранялась потребность в дополнительном получении кислорода (до 3 л/мин), но с 07.12 состояние Алисы стало стабильным без дополнительного кислорода на самостоятельном дыхании. 08.12 было начато лечение варфарином, поэтому прием гепарина завершили 10.12. Дополнительно Алиса и ее мама получили рекомендации по измерению МНО и корректировке дозы варфарина. Было рекомендовано перевести Алису в неврологическую реабилитацию. Родители пройдут курс реабилитации на родине. Послеоперационная рана закрылась первичным натяжением, грудина стабильная. Мы выписываем Алису 13.12.2022 в стабильном общем состоянии домой.

#### Конечное заключение:

Алисе в возрасте 4 лет после прошедшей операции по анастомозу Гленна было проведено паллиативное вмешательство по принципу Фонтена (тотальное каво-пульмональное соединение ПКПС) посредством установки экстракардиального кондуита. Благодаря этому было достигнуто, что венозная кровь без обхода через сердце попадает напрямую в легкие, и кровь из легочных вен через общее предсердие и правый желудочек направляется по большому кругу кровообращения. Таким образом, оба круга кровообращения разделяются. Фенестрация от экстракардиального туннеля к предсердию позволяет при остром повышении давления в легочном круге кровообращения через правый шунт на уровне предсердия достичь достаточного минутного объема кровообращения. Сатурация в таком случае может падать. В случае увеличивающегося цианоза это следует устранить после очередного кардиологического контроля. Под действием варфарина показатели МНО должны находиться между 2 и 3. Через 6 месяцев антикоагуляцию можно заменить на аспирин 2-3 мг/кг. В случае появления нарушений сердечного ритма и ограничения функции системного желудочка, мы рекомендуем длительную антикоагулянтную терапию варфарином.

Прогнозы для ребенка, на фоне лежащего в основе порока сердца и единственного желудочка, в короткой и средней временной перспективе хорошие.

В качестве возможных осложнений в долгосрочной динамике выступают нарушения ритма сердца, энтеропатия с потерей белка и сердечная недостаточность.

Поэтому в дальнейшем Алисе требуется регулярное наблюдение у детского кардиолога. Назначена постоянная профилактика эндокардита по понятным показаниям.

Для отслеживания динамики операционного результата мы рекомендуем проведение МРТ сердца приблизительно раз в год у нас в клинике.

Мы благодарим Вас еще раз за обращение и пребывание у нас в клинике.

#### Медикаментозная терапия:

| Действующее вещество/торговое название/дозировка/замечание                              | Время приема<br>(утром-в обед-вечером-на ночь, или же конкретное время) |
|---|---|
| Силденафил (Рец. Силденафил сусп. 1000 мг/100мл NRF 10.7) - перорально                  | 10-0-10-10-0 мг   |
| Спиронолактон (Рец_Спиронолактон сусп. 500 мг/100мл NRF 26.5 ) перорально               | 25-0-0 мг   |
| Левотироксин натрия (L-Тироксин 50 Микрог. таблетки) перорально<br>В 8:00 50 микрограмм | По часам  |
| Леветирацетам (ЛевЕТИРАцетам 250 мг, таблетки) перорально                               | 250-0-250 мг  |
| Варфарин (Coumadin 5 мг табл.) перорально<br>Инструкция: дозирование по МНО             | 0-0-2,5-0-0 мг по инструкции  |
| Бисопролол (Бисопролол 2,5 мг табл.) перорально   | 2,5-0-0 мг  |
| Фуросемид (Лазикс Ликвидум 1г/100 мл) перорально  | 4-0-4-0-4 Мг  |

При указании названия препарата приведены только примеры. Естественно можно принимать препараты с одинаковым действующим веществом

***Дальнейшие инструкции:***

- Выписка осуществляется при соблюдении диеты с содержанием среднепечечных триглицеридов, которая должна продолжаться не менее 3-6 недель и поэтапно отменяться под ЭХО-КГ-контролем.

Придерживаться стола со среднепечечными триглицеридами необходимо 6 недель (это значит, по 22.12.2022 включительно), далее поэтапная перестройка питания. Мы рекомендуем пройти текущий контроль у детского кардиолога с УЗИ плевральной полости примерно через неделю после возврата к общему столу, чтобы исключить рецидив хилоторакса.

-необходимо пройти курс неврологической реабилитации

-мы рекомендуем пройти еще раз консультацию офтальмолога.

С уважением, Ваши коллеги,

---

Профессор Доктор медицины  
Булос Асфур  
Директор клиники

---

Доктор медицины Мэттью Вернат  
Заместитель директора клиники

---

Луз де Мария Сандоваль Франко  
врач-ассистент клиники

---

Маттиа Клеменс Мёллер  
врач-ассистент клиники