

Перевод с немецкого

Клиника им. Асклепий, г. Санкт-Августин

Продолжающим лечение коллегам

г. Санкт-Августин, 26.03.2019 г.

**Пациентка: Ксения КРЮК, 13.07.2018 г.р.,
г. Нижний Новгород, ул. Газовская, д. 2, кв. 7-7**

Многоуважаемая г-жа коллега, многоуважаемый г-н коллега,

сообщаем о вышеназванной пациентке, которая с 25.02.2019 г. по сей день находится у нас на стационарном лечении.

Диагнозы:

Сердечно-сосудистые заболевания:

- Q 20.1. двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ);
- Q 20.3 D-транспозиция магистральных сосудов;
- Q 20.1 маленький дефект приточной части межжелудочковой перегородки (приточный ДМЖП);
- Q 23.9 гипопластический и диспластический митральный клапан;
- Q 24.9 маленький и сильно гипертрофированный левый желудочек;
- Q 21.1 расширенная межпредсердная коммуникация после атриосептэктомии;
- I 27.28 повышенные показатели давления легочного кровообращения;
- I 82.9 пристеночный тромб от безымянной вены через верхнюю полую вену вплоть до правого предсердия;
- I 82.9 тромботическая окклюзия обеих бедренных вен.

Общие заболевания:

- Q 31.2 врожденный ларингостеноз;
- Q 76.4 врожденная аномалия позвоночника с:
 - Th6 полупозвонок справа;
 - Th10 полупозвонок слева;
 - Th7 бабочкообразный позвонок;
 - дополнительный позвонок C8;
- Q 05.0 расщепление позвоночника C2-C8;
- P 91.7 подозрение на гипоксическое поражение головного мозга;
- Q 79.1 диафрагмальная грыжа: Морганиев треугольник, маленькая задняя грыжа в треугольнике Бохдалека;
- R 56.8 состояние после тонического судорожного припадка;
- A 41.8 состояние после сепсиса с поражением легких (09/2018 и 11/2018).

Magin

Актуально:

- N 39.0 инфекция мочевых путей Клебсиеллой пневмонии (4MRGN, тип Нью-Дели);
- A 41.0/B 95.6/U 80.0 сепсис с поражением легких, вызванный МРЗС.

Операции/процедуры:

- бендинг легочной артерии (09/08/2018 в России);
- атриосептектомия и повторный бендинг легочной артерии (27.8.2018 г. в России);
- ревизия средостения и рефиксация грудины (24.10.2018 г. в России);
- лапаротомия и закрытие грыжи (19.11.2018 г. в России);
- трахеотомия (14.12.2018 г. в России).

Актуально:

- инвазивное зондирование сердца с дилатацией бендинга легочной артерии (02/2019);
- инвазивное зондирование сердца с имплантацией стента (Formula 6 x 12 мм) в суженную легочную артерию (03/2019).

Микробиология/заселение пациентки возбудителями:

- МРЗС положительно (мазок от 25.02.2019 г.);
- *Serratia marcescens* (чудесная палочка) 3MRGN (трахеальный секрет от 25.02.2019 г.);
- Клебсиелла пневмонии 4MRGN и положительный штамм карбапенемазы (металло-бета-лактамаза из Нью-Дели; NDM) (анальный соскоб от 25.02.2019 г.);
(согласно резистограмме и кросс тестированию за исключением Котрима и фосфомицина других эффективных антибиотиков нет);
- Клебсиелла пневмонии 4MRGN и положительный штамм карбапенемазы (металло-бета-лактамаза из Нью-Дели; NDM), уринокультура (> 1 млн возбудителей) от 03.03.2019 г.;
- МРЗС положительно, гемокультура от 16.03.2019 г.

Анамнез:

Подробную предысторию Вы можете найти в письме из Санкт-Петербурга. В общем итоге речь идет о ребенке в 7,5 месяцев с ДОСПЖ, D-транспозицией магистральных сосудов, маленьким приточным ДМЖП и маленьким, сильно гипертрофированным левым желудочком. Далее имеет сложнейший синдром пороков развития с аномалиями тел позвонков, расщеплением позвоночника и диафрагмальной грыжей. По причине сужения в области гортани была проведена трахеотомия. С тех пор маленькая пациентка с короткими перерывами дышит через трахеотомическую трубку. После того, как оказалось, что уже проведенный бендинг легочной артерии недостаточный, в течение развития в России провели повторный бендинг легочной артерии и атриосептектомию. Родители обратились к нам с просьбой о дальнейшем оперативном лечении ребенка, потому что, по их словам, в России это невозможно.

На основании предварительно представленных (прежних) и неполных результатов обследований казалось, что можно провести коррекционную операцию. Ребенок из Санкт-Петербурга был переведен в наш центр с целью оценки возможности проведения операции и, смотря по обстоятельствам, выполнения операции.

Результаты обследования:

Физическое обследование тела:

Ребенок дышит через трахеостому при контролируемом давлении (большая утечка), очень беспокойный ребенок, мышечная гипертония. Периферия теплая, центральный цианоз, чрескожно

Margot Magin

измеряемая сатурация крови кислородом около 60 %. Легкие с обеих сторон провентилированы, везде крупнопузырные хрипы, удлинённый выдох, на животе рубец от лапаротомии, печень пальпируется при бл. 4 ширины пальца под реберной дугой, перистальтика слышна, ритмичная работа сердца, систолический шум класса 4/6.

Результат лабораторных исследований:

см. распечатку.

Рентгенография грудной клетки от 25.02.2019 г.:

Симметричная вентиляция легких без затемнений, выпота или пневмоторакса. Сердце с обеих сторон увеличено, слева почти доходит до стенки грудной клетки. Без признаков недостаточности. Вставленная трахеостома.

Эхокардиография от 25.02.2019 г.:

Расположение органов: нормальное расположение органов брюшной полости. Левокардия. Атриовентрикулярная и вентрикулоатриальная конкордантность. ДОСПЖ, D-транспозицией магистральных сосудов.

Венозные соединения: системные венозные соединения в норме. Пристеночный тромб от безымянной вены через верхнюю полую вену вплоть до правого предсердия. Нижняя полая вена и печеночные вены расширены. 4 легочные вены впадают в левое предсердие.

Предсердия: увеличенное правое предсердие. Маленькое левое предсердие.

Межпредсердная перегородка: свободная межпредсердная коммуникация с сильным шунтом слева направо.

Атриовентрикулярные клапаны: правильная функция трикуспидального клапана, недостаточность I^o, без стеноза; гипопластический и диспластический митральный клапан, экзогенный, с минимальным притеканием в гипертрофированный левый желудочек и недостаточностью I^o.

Желудочки: расширенный правый желудочек, гипертрофированный с хорошей функцией. Маленький левый желудочек, сильно гипертрофированный с хорошей сократимостью.

Межжелудочковая перегородка: аневризматически частично покрытый, маленький приточный ДМЖП (некоммитированный), в цветном доплере неоднозначно визуализируется незначительный, в настоящее время неускоренный шунт с правого желудочка в направлении левого желудочка (и от левого желудочка через митральный клапан снова в левое предсердие).

Выносящие тракты: двойной субартериальный конус, субпульмонально с незначительным сужением и начинающимся ускорением потока.

Полулунные клапаны: в D-транспозиции магистральных сосудов (аорта справа). Нежный аортальный клапан, трехстворчатый, без недостаточности, без стеноза. Нежный пульмональный клапан, без недостаточности, без стеноза.

Коронарные артерии: большая левая коронарная артерия, которая за легочной артерией проходит в направлении маленького, гипертрофированного левого желудочка.

Артерии грудной клетки/брюшная аорта: эффективный бендинг легочной артерии. Проксимальная часть левой и правой легочных артерий, насколько визуализируется, в норме. Левая дуга аорты. Без стеноза перешейка аорты. Без открытого артериального протока (ОАП). Пульсирующий поток в брюшной аорте.

Выпот/диафрагма: без перикардального и плеврального выпота.

Спектральный доплер: бендинг легочной артерии: градиент постоянно-волнового доплера - $dP_{\text{макс.}}/dP_{\text{средн.}}$ 63/37 мм рт.ст.

Обобщение:

ДОСПЖ, D-транспозиция магистральных сосудов, маленький приточный ДМЖП (некоммитированный), гипопластический и диспластический митральный клапан, маленький и сильно гипертрофированный левый желудочек, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) II степени, состояние после бендинга легочной артерии (09.08.2018 г. в Санкт-Петербурге), состояние после повторного бендинга легочной артерии и атриосептэктомии (27.08.2018 г. в Санкт-Петербурге), актуально: эффективный бендинг легочной артерии, свободная межпредсердная коммуникация, пристеночный тромб от безымянной вены через верхнюю полую вену вплоть до правого предсердия.

atgot Magin

Зондирование сердца от 26.02.2019 г.:

Показатели давления: правый желудочек – 92/-1/12, восходящая аорта – 90/40/62, нисходящая аорта – 101/40/62, легочная артерия – 38/22/29, правое предсердие – 13/13/10, пристеночный тромб от безымянной вены через верхнюю полую вену вплоть до правого предсердия, окклюзия бедренных вен. Баллонная дилатация бендинга легочной артерии с помощью дилатационного катетера Tyshak mini (6 x 20 мм).

Зондирование сердца от 01.03.2019 г.:

Имплантация стента (Formula, 6 x 12 мм) в легочную артерию с «перестентированием» клапана легочной артерии и впоследствии со свободной недостаточностью клапана легочной артерии.

Эхокардиография от 04.03.2019 г.:

Стент бендинга легочной артерии доходит до уровня клапана легочной артерии и оказывает отрицательное влияние на функцию клапана. По этой причине возникает недостаточность клапана легочной артерии от умеренной до более высокой степени над оттоком из легочного русла градиент $CW \text{ dP}_{\text{макс.}} / \text{dP}_{\text{средн.}}$ 54/31 мм рт.ст. Визуализируются перфузированные правая и левая легочные артерии с диастолическим ретроградным потоком вплоть до правой легочной артерии.

Результат лабораторных исследований от 21.03.2019 г.:

см. распечатку.

Лечение и течение развития:

Мы приняли Ксению в наш детский кардиоцентр с целью эвалюации возможностей различных методов лечения и, смотря по обстоятельствам, проведения операции. Уже перевод Ксении сюда был для нее большой нагрузкой (плохое состояние периферических вен, плохая возможность доступа, смещенный ЦВК и сухая дыхательная система при постоянном дыхании через трахеостому). Еще при приеме пациентки, а затем в течение развития повторно возникали угрожающие жизни показатели сатурации крови кислородом, которые один раз на короткое время влекли за собой необходимость проведения реанимационного мероприятия. Лишь с помощью непрерывной седации пациентки и временной релаксации мы могли достичь показателей сатурации крови кислородом около 70 %. В конце концов даже с помощью дополнительной поддержки ингаляцией оксида азота, подачи Силденафила и поддержки кровообращения норадреналином не удалось значительно улучшить неудовлетворительные показатели сатурации. В рамках эхокардиографического исследования и зондирования сердца были получены вышеназванные результаты. Вопреки предварительно переданным нам результатам обследования, митральный клапан, а теперь также левый желудочек оказались несколько гипопластическими, что двухкамерная циркуляция невозможна, так что уже в настоящий момент с функциональной точки зрения имеется унивентрикулярная циркуляция. Показатели кровяного давления в области легочных артерий при желудочковом давлении 93 мм рт.ст. несмотря на бендинг легочной артерии сильно повышены (38 мм. рт.ст.), кроме того, имеются полная окклюзия нижней части полой вены с коллатеральным кровообращением, а также в протяженности длинный частичный тромбоз в области безымянной вены вплоть до правого предсердия, так что нельзя провести унивентрикулярную паллиацию по типу Гленна с последующей операцией Фонтена. По причине констелляций результатов обследования для Ксении ни вариант бивентрикулярной, ни вариант унивентрикулярной паллиативной меры нельзя применить.

Результаты и невозможность проведения операции многократно и подробно с помощью переводчика были обсуждены с матерью.

С целью улучшения легочной перфузии и, тем самым, повышения уровень сатурации крови кислородом хоть временно, мы в рамках дальнейшего инвазивного зондирования сердца имплантировали стент в суженную легочную артерию. С помощью этого вмешательства уровень сатурации Ксении повысился до 85 %. «Повышенное кровоснабжение» легких, а также возникающую на базе стента недостаточность легочного клапана (см. выше) пациентка хорошо перенесла. Лечение оксидом азота, Силденафилом и норадреналином было прекращено.

По причине по-прежнему плохой переносимости продуктов питания был установлен дуоденальный зонд для энтерального питания ребенка.

Maran

Несмотря на то, что легочная перфузия после вмешательства улучшилась и в связи с этим были достигнуты лучшие показатели сатурации крови кислородом, пациентка продолжала нуждаться в очень высоких дозах седативных средств, которые мы лишь медленно могли редуцировать.

По причине уже имеющегося множественного заселения полирезистентными возбудителями заболевания мы Ксению держали в строгой изоляции. Уходом за ней занималась одна медсестра исключительно, что влекло за собой значительные трудовые и организационные затраты.

Многokrатно были проведены тестирование антибиотиков и кросс тестирование, чтобы выявить возможную оставшуюся эффективную комбинацию антибиотиков. Кроме Котримоксацола от Клебсиеллы 4MRGN и Ванкомицина/Фосфомицина от МРЗС не было действующих веществ против уже имеющегося множественного заселения пациентки возбудителями.

Сопровождаемую повышенной температурой инфекцию мочевых путей, вызванную обнаруженными еще до этого Клебсиеллами 4MRGN (тип Нью-Дели) мы лечили пациентку единственной оставшейся комбинацией антибиотиков, в связи с чем параметры воспаления стали уменьшаться.

Клиническое состояние Ксении заметно улучшилось, дозы седативных средств мы могли медленно, но постоянно редуцировать. Искусственная вентиляция легких была редуцирована, интермиттирующе применялись спонтанное дыхание под постоянным положительным давлением (СРАР) и фазы с «влажным носом», которые пациентка хорошо перенесла.

16.03. состояние пациентки снова ухудшилось, что сопровождалось температуры до 40° С. Рентгеновское изображение показало снова увеличивающееся затемнение в легких, доступ к центральным венам был удален. После исследования гемокультур по причине известного заселения пациентки возбудителями было проведено лечение Фосфомицином, Ванкомицином, Меропенемом и по-прежнему Котримоксацолом. После принятия этих мер состояние пациентки медленно стабилизировалось. В рамках микробиологического исследования в гемокультуре были обнаружены МРЗС, которые реагировали на Ванкомицин и Фосфомицин. Несмотря на повышение дозы Ванкомицина до максимальной дозы, не удалось достичь удовлетворительной концентрации (макс. 5 мг/л). В течение дальнейшего развития клинические и лабораторно-химические параметры инфекции, однако, стали снижаться. В рамках смещения трахеотомической трубки короткая кардиопульмональная реанимация (прибл. 8 мин) стала необходимой. Повторная поддержка кровообращения катехоламинами, заместительная инфузионная терапия, перемена канюли, интенсивная ингаляционная и физиотерапевтическая терапия. В течение дальнейшего развития дозы катехоламинов, оксида азота и седативных средств редуцировались.

В течение следующих дней Ксения и в отношении проблематики с поддержкой дыхания и от инфекции постепенно восстанавливалась. Повышенной температуры не возникало, заместительная терапия оксидом азота редуцировалась, а затем была прекращена. Повторное определение дозировки Силденафила, при улучшающейся клинической картине общего состояния постепенно снижалась принимаемая доза седативных средств и поддерживающих кровообращение медикаментов, чтобы потом полностью отменить их прием.

Мы очень сожалеем, что мы не сможем выполнить надежды семьи Крюк и предложить дальнейшие терапевтические возможности. Необходимые паллиативные шаги несколько раз подробно были обсуждены с г-жой Крюк, но кажется, что она по-прежнему возлагает свои надежды на проведение большой операции. Тем самым, на фоне изложенного дальнейшее лечение маленькой пациентки до ее смерти в краткие сроки может осуществляться в любом общем педиатрическом отделении на месте проживания.

С точки зрения детской кардиологии и детской кардиохирургии маленькая пациентка в любой момент может быть переведена.

Медикация при переводе пациентки:

- | | |
|-----------------|-------------------------|
| • Дигоксин | 2 x 17 мкг через зонд |
| • L-Тироксин | 1 x 25 мкг через зонд |
| • Спиринолактон | 1 x 10 мг через зонд |
| • ГХТ | 2 x 4 мг через зонд |
| • Налоксон | 3 x 0,4 мг через зонд |
| • Мовикол | 4 x ¼ пакета через зонд |

Margot M.

- Хлоралгидрат 3 x 300 мг ректально
- Фенобарбитал 1 x 25 мг внутривенно
- АСК 1 x 15 мг через зонд
- раствор хлорида кальция 7,45 % 8 x 3 мл

Ингаляции:

- Пульмикорт 2 x 250 мкг ингал.
- Атровент 4 x 10⁰ ингал.
- Салбутамол по мере необходимости 6⁰ ингал.

Антибиотики:

- Ванкомицин 3 x 75 мг внутривенно (день 5/7)
- Фосфомицин 3 x 400 мг внутривенно (день 5/7)

Медикация по мере необходимости:

- Ибупрофен по мере необходимости 50 мг через зонд
- S-Кетамин по мере необходимости 6 мг внутривенно
- Морфин по мере необходимости 0,4 мг внутривенно

Инфузии:

- Теофиллин 100 мг до 24 мл G5% с 0,5 мл/ч
- Мидазолам 100 мг до 50 мл G5% с 0,1 мл/ч
- Клонидин 450 мг до 50 мл G5% с 0,6 мл/ч

Трахеотомическая трубка 3,5 F, блокированная (Бивона).

С искренним уважением

Проф. д-р мед. наук М. Шнайдер
Главврач кардиологического
отделения

д-р мед. наук К. Ниманн
Заведующий кардиологи-
ческим отделением
/подпись/

Й. Хамманс
Врач-специалист детской
и подростковой медицины

Завверяются правильность
и полнота настоящего перевода

Die Richtigkeit und Vollständig-
keit der vorliegenden Übersat-
zung wird bescheinigt.

г. Бонн, 01.04.2019 г.

