

РАЗБОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Выполнила студентка
лечебного факультета

5 курса

74 группы

Урзьева Н.Н.

Врождённая патология с выраженными признаками недостаточности кровообращения и дыхательной недостаточности: правосформированное и праворасположенное сердце с функционально единственным желудочком

- ◎ Пациентка А.
- ◎ 15 лет
- ◎ вес 34 кг
- ◎ рост 142 см
- ◎ отставание в физическом развитии

Жалобы при поступлении :

- ◎ На одышку
- ◎ Быструю утомляемость
- ◎ Редкое покашливание
- ◎ Чувство сердцебиения и покалывания в области сердца
- ◎ Повторные носовые кровотечения
- ◎ Эпизоды тошноты, головных болей

Анамнез заболевания

- Врождённый порок сердца выявлен на 9-е сутки жизни, мама отказывалась от оперативного лечения.
- В 8 месяцев консультирована в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, со слов мамы было решено воздержаться от операции в связи с развитием высокой лёгочной гипертензии (ВЛГ).
- При повторной консультации в 2003 году посредством биопсии лёгкого подтверждён диагноз ВЛГ.
- В последующем наблюдалась с периодическими госпитализациями в ГБУЗ РМ ДРКБ. (Последняя госпитализация в марте 2013г.) Получала дигоксин, капотен, варфарин, урсофальк, триампур.
- В течение 2011 года получала силденафил.
- 2013 г. по направлению из ГБУЗ РМ ДРКБ осмотрена в ФГБУ «ФЦССХ» МЗ РФ г. Пензы, рекомендован постоянный приём траклира
- В 2016 году после обращения в поликлинику по экстренным показаниям (нарастание степени выраженности высокой легочной гипертензии, увеличение полостей сердца, НК, появление фибрилляции желудочков) была направлена на стационарное лечение, которое принесло положительные результаты.
- В ходе плановой консультации в сентябре 2017 выявили существенное снижение показателей по результатам ЭКГ и Эхо-КГ. Отказ от госпитализации.
- 10.10.2017г экстренная госпитализация ребёнка в тяжелом состоянии.

Анамнез жизни:

- Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, от первых родов в срок, самопроизвольных. Родилась с массой 3500г, ростом 51см. В периоде новорожденности выявлен ВПС.
- Операции отрицает
- Аллергию отрицает
- Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ, пневмонии
- От вакцинации мед. отвод
- Гемотрансфузии отрицает
- Наследственность не отягощена

Объективно

- ◎ Состояние тяжелое
- ◎ Отставание в физическом развитии
- ◎ Деформация рудной клетки
- ◎ Пульсация сердца
- ◎ Сон не нарушен, аппетит удовлетворительный.
- ◎ Легкая пастозность век, периферических отеков нет.
- ◎ Кожные покровы и видимые слизистые чистые, бледные с цианотичным оттенком, цианоз конечностей не нарастает.
- ◎ Изменение пальцевых фаланг по типу барабанных палочек, часовых стекол.

- ◎ В легких дыхание проводится по всем легочным полям, хрипов нет, ЧД=28.
- ◎ Границы сердца расширены в право и влево, тоны акцентированы, слева выслушивается шум Грехема-Стилла, склонность к тахиаритмии, ЧСС=88, экстрасистолия, АД=100/70.
- ◎ Живот увеличен в объеме, печень +6см, селезенка +2см.
- ◎ Стул без особенностей.
- ◎ Диурез достаточный на фоне приема мочегонных.

План обследования

- ◎ ОАМ
- ◎ ОАК
- ◎ Коагулограмма
- ◎ Б/х крови
- ◎ ЭКГ
- ◎ ЭхоКГ
- ◎ УЗИ органов брюшной полости
- ◎ Рентгенография органов грудной полости

ОАК

- ◎ Эр* 10^{12} 4.95
- ◎ Нв г/л 145
- ◎ Лей * 10^9 /л 3,9
- ◎ Э% 2
- ◎ С%50
- ◎ П%1
- ◎ Л%45
- ◎ М%5
- ◎ СОЭ мм/ч 3
- ◎ Тромбоциты* 10^9 /л 160

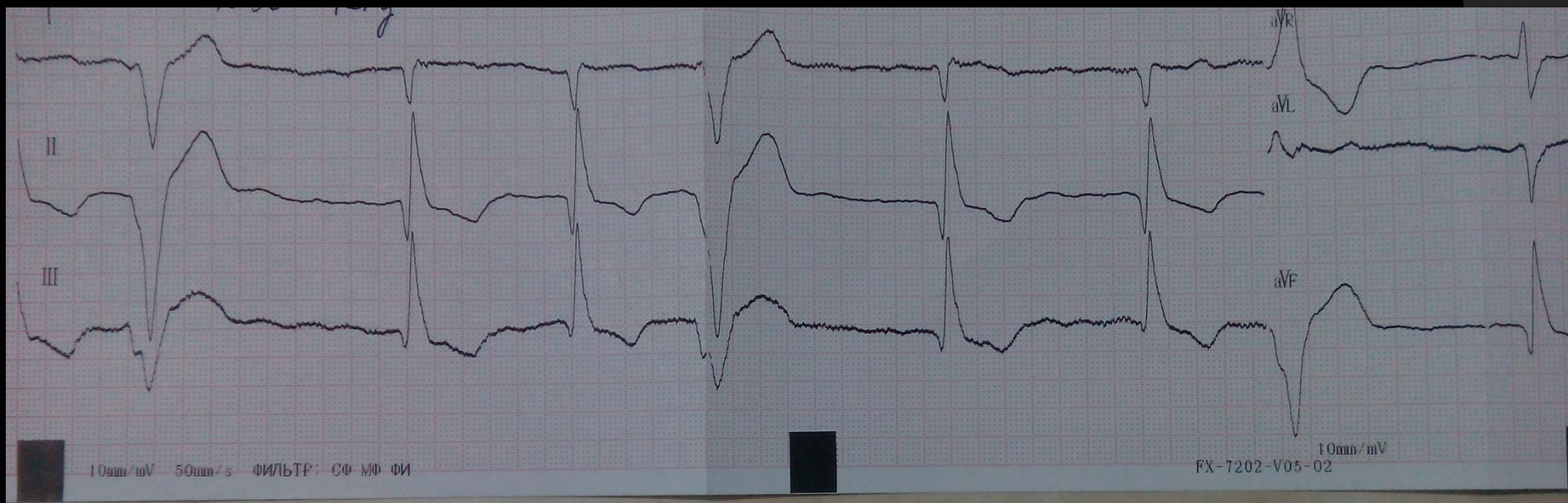
ОАМ

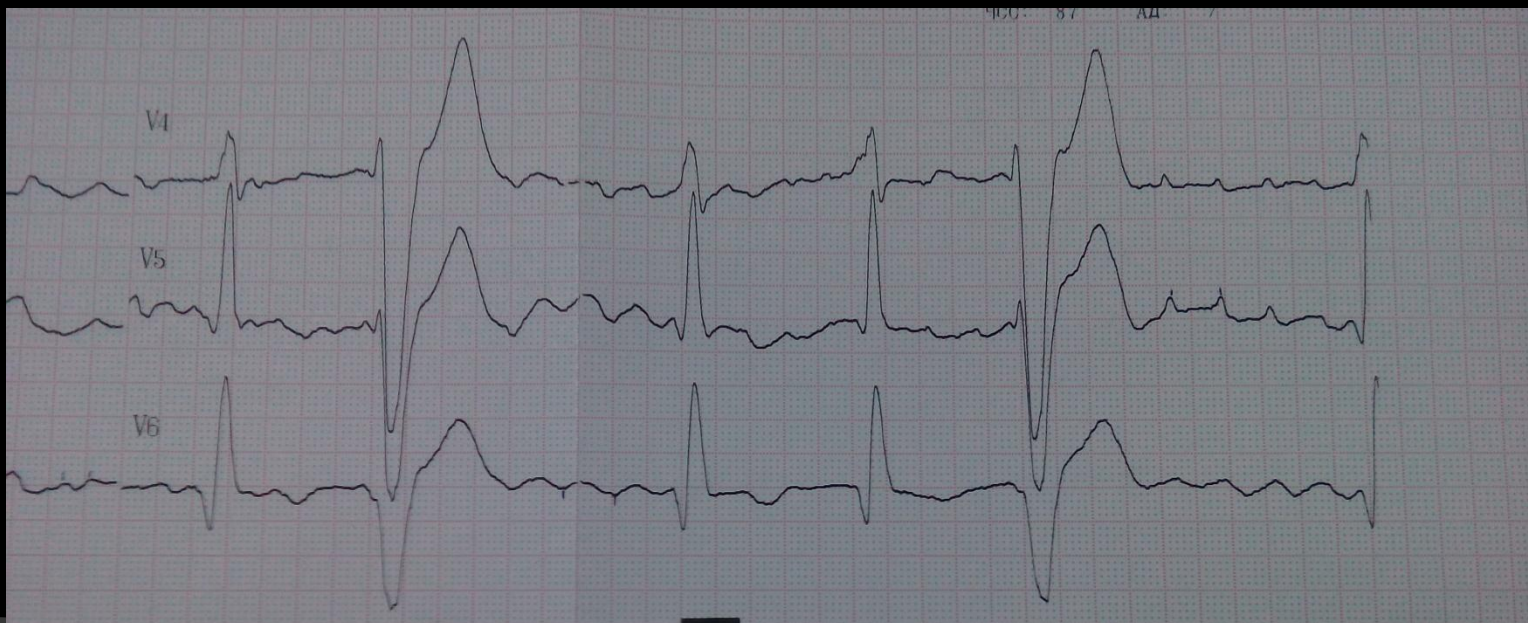
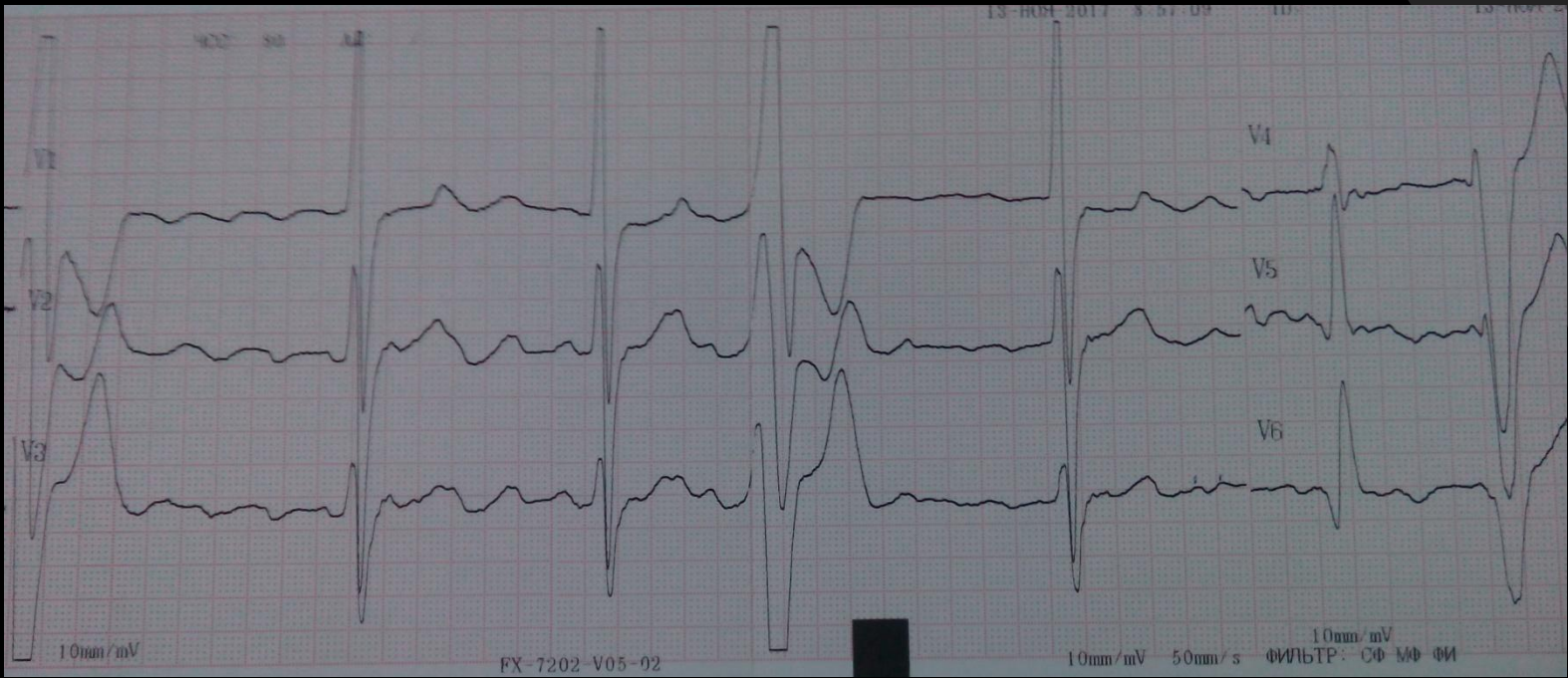
- Реакция – кислая
- Белок – отр.
- Уд. вес – 1010
- Ле вп/зр – 2
- Эр в п/зр – -
- Эп. плоск. – 2
- Кетоны –
- Слизь –

Коагулограмма

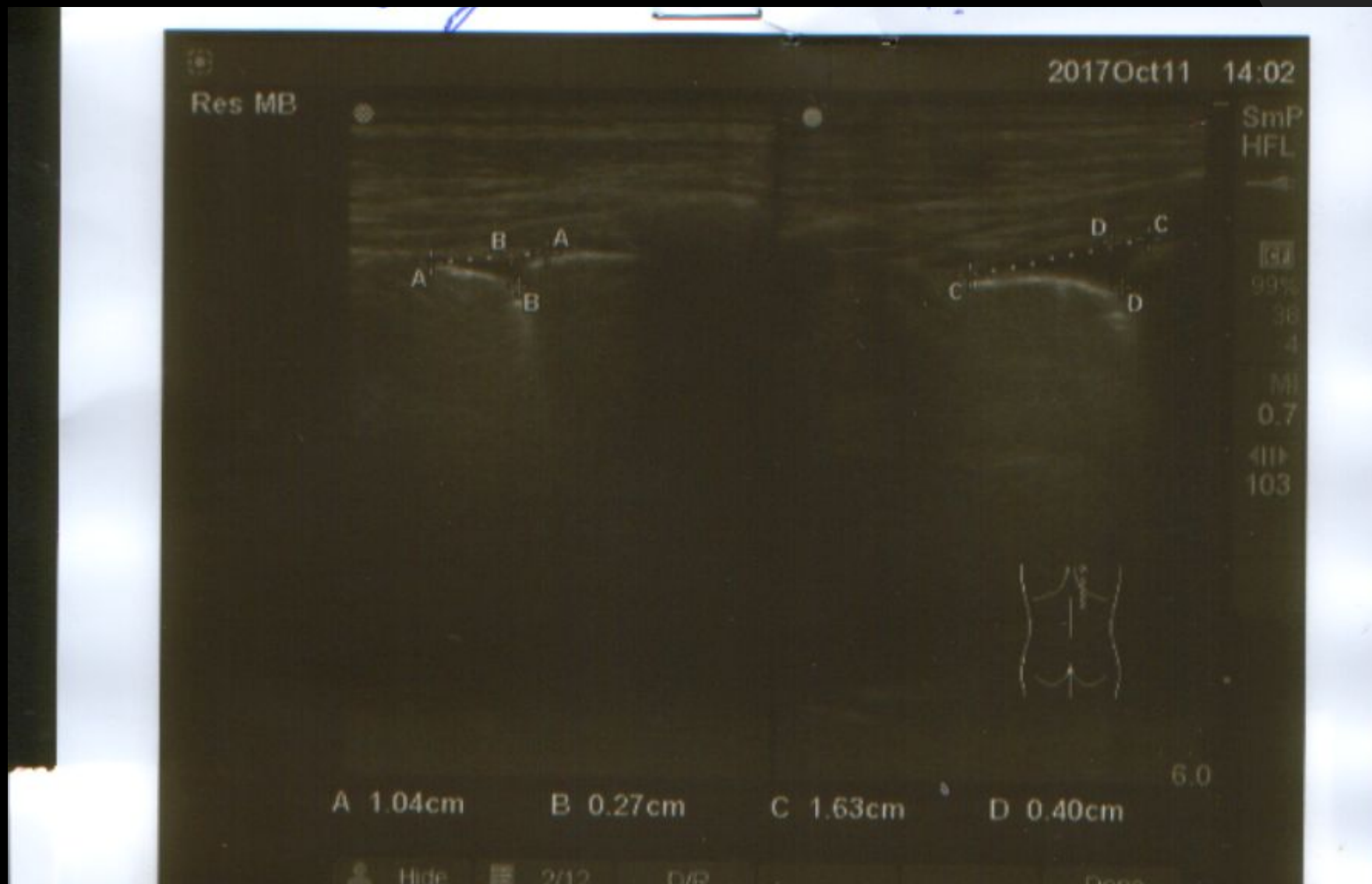
- ⦿ Протромбиновое время 16.8
- ⦿ МНО – 1.35 (норма 0.80-1.30)
- ⦿ Фибриноген 1.66 (норма 1.80-3.50г/л)
- ⦿ АЧТВ 55.4 (норма 26.40-37.50сек)

ЭКГ

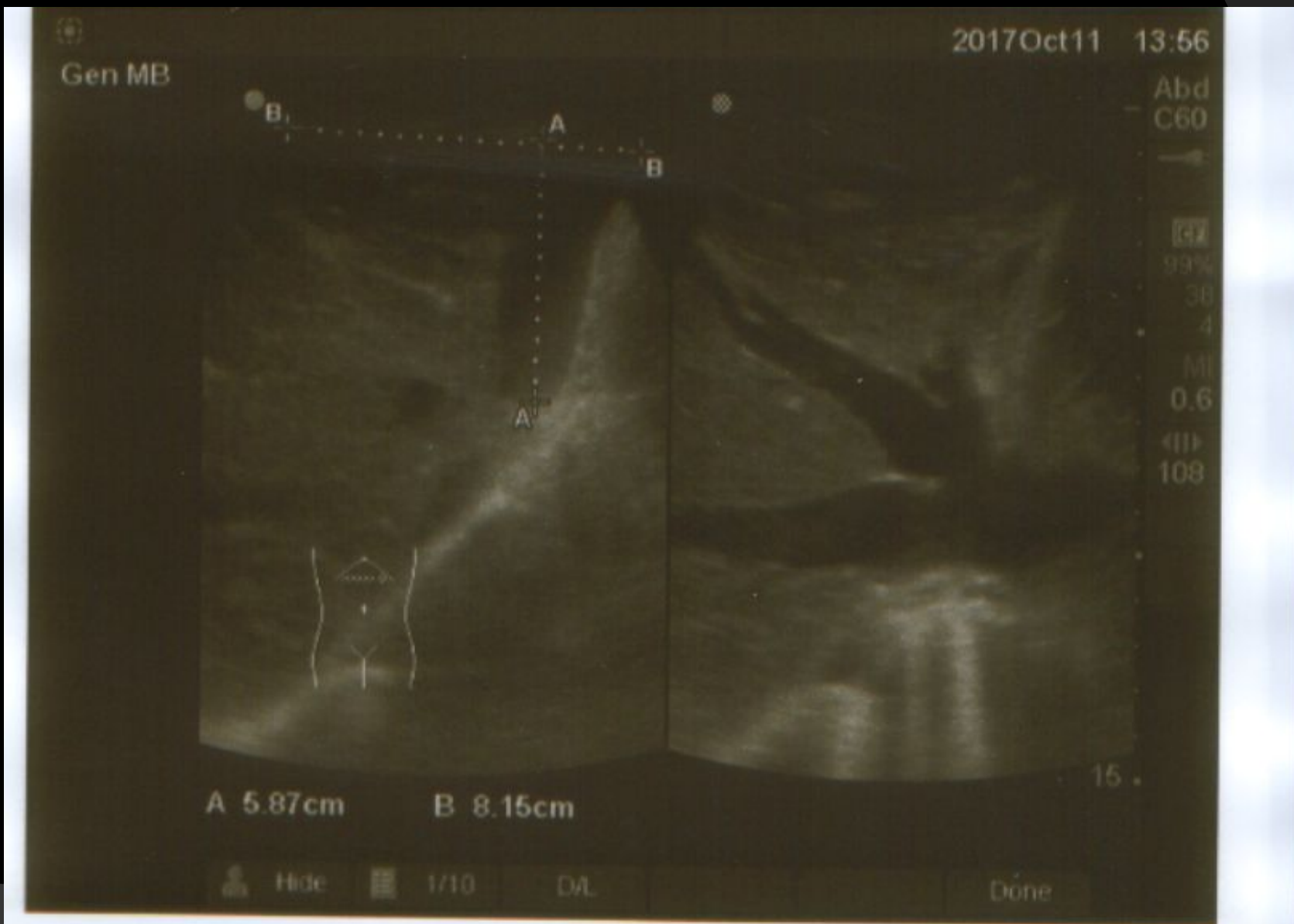




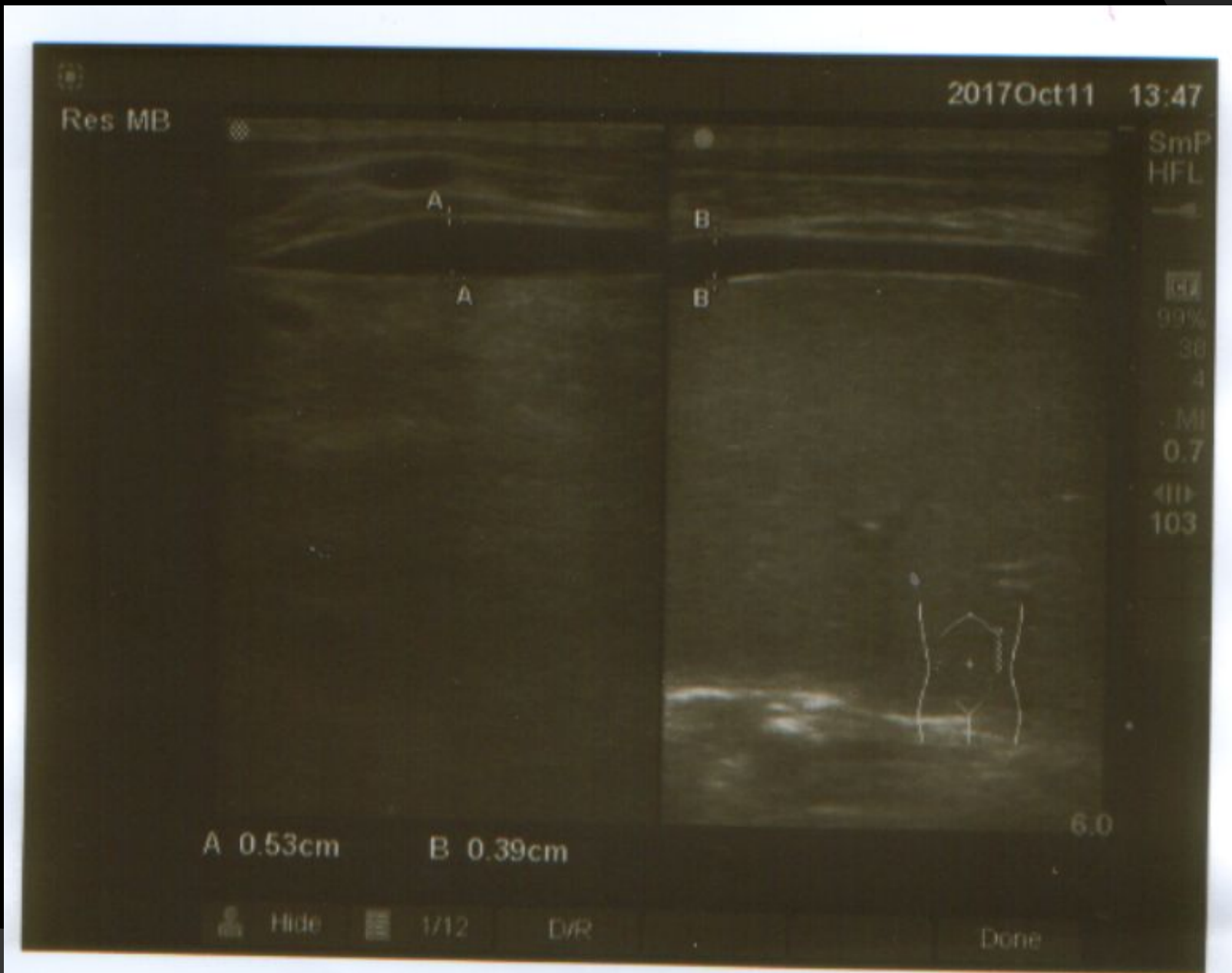
Жидкость в карманах плевральной полости



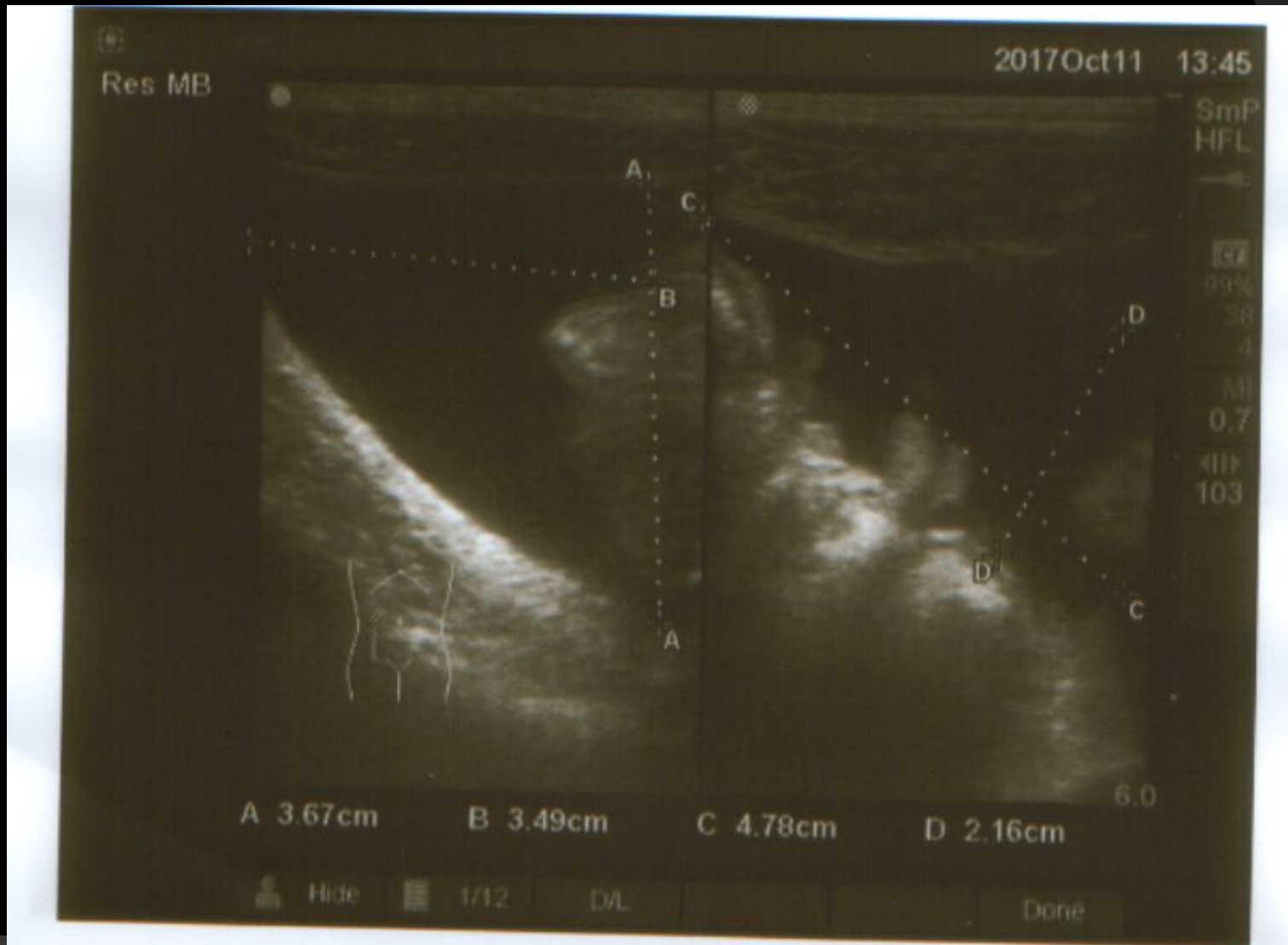
Расширенные сосуды печени



Селезенка



Жидкость в латеральных карманах брюшной полости



Основной диагноз:

- ⊙ Врождённый порок сердца (ВПС), функционально единственный желудочек (атрезия трикуспидального клапана), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (30 мм, 10 мм, перекрестный сброс), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) (33 мм, сброс слева направо), открытый артериальный проток (ОАП) (6 мм), недостаточность митрального (митральная регургитация (МР) III ст.), аортального клапанов (аортальная регургитация (АО) II ст.), клапана лёгочной артерии (лёгочная регургитация (ЛР) III ст.), миокардиодистрофия.

Осложнения:

- ◎ Высокая легочная гипертензия (ВЛГ), фибрилляция предсердий (тахисистолическая форма), хроническая гипоксемия, недостаточность кровообращения (НК) II Б – III ст. дыхательная недостаточность (ДН) I – II ст., высокий риск внезапной сердечной смерти (ВСС), синдром портальной гипертензии, трофологическая недостаточность, низкое физическое развитие

Сопутствующие:

- ◎ Двусторонняя сегментарная пневмония. Астено-невротический синдром. ДЖВП на фоне аномалии развития желчного пузыря. Реактивный панкреатит. Хронический тонзиллит.

Проводимое лечение:

- Стол №5
- Гамунекс
- Аспаркам
- Фраксипарин
- Цефтриаксон, затем
Меропинем+Амикацин+Флюконазол
- Гептрал, затем Фосфаглиф
- Фуросемид

- Дигоксин 0,25мг/таб.: утром $\frac{1}{2}$ таб., вечером $\frac{1}{4}$ таб.
- Траклир 125мг.\таб.: утром $\frac{1}{2}$ таб., обед $\frac{1}{4}$ таб., вечером, $\frac{1}{2}$ таб.,
- Силденафил по 25мг утро, 12.5 обед, 25 вечер
- Сотагексал 80 мг/таб.
- Спироналактон 0.025мг/таб.
- Торасемид по 75мг 1 р/д
- Каптоприл по $\frac{1}{2}$ таб. 3 р/д
- Варфарин 2.5 мг/таб.

Продолжить проводимую терапию самостоятельно:

- Дигоксин 0,25мг/таб.: утром $\frac{1}{2}$ таб., вечером $\frac{1}{4}$ таб.
- Траклир 125мг.\таб.: утром $\frac{1}{2}$ таб., обед $\frac{1}{4}$ таб., вечером, $\frac{1}{2}$ таб.,
- Силденафил по 25мг утро, 12.5 обед, 25 вечер
- Сотагексал 80 мг/таб.
- Спиноналактон 0.025мг/таб.
- Торасемид по 75мг 1 р/д
- Каптоприл по $\frac{1}{2}$ таб. 3 р/д
- Варфарин 2.5 мг/таб.
- Азитромицин 500мг/сут