

Florin Sandu
Aleea Hobita Number 6
Block 302, Sc 3, App 93
Sector 2, Bucuresti
Romania
Postal Code 70 000

München, 09.05.2008
Sch/Lor

Nachrichtlich:

Herrn Prof. Dr. med. R. Lange
Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie
- Im Hause -

Fam. Sandu
Str. Sfântul Gheorghe Nr. 771
Comuna PanTelimon Judetul
ROMANIA

Sehr geehrte Familie Sandu,

wir berichten über Ihre Tochter **Alexa Iulia Florentina Sandu**, geb. am **20.07.2004**, aus RO-Comuna PanTelimon Judetul, Str. Sfântul Gheorghe Nr. 771, die sich vom 30.04.2008 bis zum 03.05.2008 in unserer stationären Behandlung befand.

Diagnosen:

Situs solitus abdominalis
Atrioventrikuläre Diskordanz, Ventrikuloarterielle Diskordanz, Aorta entspringt ventral aus RV
Membranöse Atresie der Pulmonalklappe, PA-Stamm dorsal der Aorta
Ventrikelseptumdefekt
Pulmonale Hypertonie
4 MAPCA (Major Aortopulmonary Collateral Arteries)
Linkspersistierende obere Hohlvene, Mündung in Koronarsinus

Anamnese:

Vorstellung eines rumänischen Mädchens, welches von ihrer allein erziehenden Mutter und deren Bruder begleitet wird. Das Kind wurde in Rumänien bisher nicht operiert. Laut Auskunft der Eltern sei eine Operation bei diesem Herzfehler in Rumänien nicht möglich. Alexa sei ein guter Esser und Trinker, die Leistungsfähigkeit sei uneingeschränkt. Es bestehe Dyspnoe bei Belastung. Bei Belastung auch Zyanose der Fingernägel, Lippen und Zunge. Sie neige zu bronchopulmonalen Infekten. Aktuell keine Medikation. Laut Mutter besteht eine Allergie gegen „Augmentin“. Nach Gabe dieses Medikamentes habe das Kind einen Ausschlag bekommen, Atemnot bestand nicht. Alexa sei ein Frühgeborenes der 33. SSW (Geburtsgewicht 2200 g, Körperlänge 46 cm). Die Impfungen seien

regelrecht. Alexa ist das erste Kind einer 29-jährigen Mutter. Es bestehen keine Herzerkrankungen in der Familie. Bis auf den Bruder der Mutter, welcher englisch spricht, versteht die Familie kein deutsch oder englisch. Alexa stellt sich nun für die Durchführung eines Schluckechos und eines Herzkatheters vor mit der Frage ob eine operative Korrektur möglich sei.

Aufnahmeuntersuchung 30.04.:

Trotz Verständigungsschwierigkeiten ausgesprochen freundliches und aufgeschlossenes 3^{10/12} Jahre altes rumänisches Mädchen, guter Allgemein- und Ernährungszustand, Gewicht 12,8 kg (10. Perzentile), Körperlänge 101 cm (zwischen der 25. und der 50. Perzentile). Blutdruck rechter Arm 86/65 (67) mmHg, linker Arm 91/53 (66) mmHg, rechtes Bein 102/41 (53) mmHg, linkes Bein 110/51 (70) mmHg, transkutane Sättigung 83 %. Leichte Zyanose, rosiges Hautkolorit. Cor:3/6 Syst. P.m. 3. ICR li. Pulmo: seitengleich, keine Abschwächung, keine Rasselgeräusche. Abdomen: weich, lebhaft Darmgeräusche, keine Resistenz, keine Hepatosplenomegalie. Ohren: linkes Trommelfell spiegelnd, reizlos; rechtes Trommelfell viel Cerumen, soweit einsehbar keine Rötung. Mundhöhle: keine Rötung, Mandeln nicht vergrößert. Pulsstatus seitengleich und regelrecht. Keine Ödeme.

Echokardiogramm vom 30.04.08:

Situs solitus abdominalis, AV- und VA-Diskordanz, linker Ventrikel liegt rechts, rechter Ventrikel liegt links, Aorta vorne links aus dem rechten Ventrikel, Aortenklappe tricuspidale mit ca. 2,5 cm groß, geringe Aorteninsuffizienz, Pulmonalarterien-Stamm klein, Pulmonalarterienklappe atretisch, konfluierende Pulmonalarterie ebenfalls schmal (rechte / linke Pulmonalarterie um 5 mm), aus dem linken Aortenbogen / descendierende Aorta multiple Gefäße zur Pulmonalarterie (MAPCA), kein Shunt auf Vorhofebene, Ventrikelseptumdefekt vom Inlet (ca. 1,4 cm) bis ins outlet reichend, keine sign Mitralinsuffizienz, Trikuspidalinsuffizienz Grad II+, die Trikuspidalklappe mit Aufhängung an den Septumfirst, kein sicheres Straddling zu erkennen, fragl. zusätzlicher musk Ventrikelseptumdefekt, untere Hohlvene o. B. kleine rechte und linke obere Hohlvene in Coronarsinus.

Thorax pa vom 30.04.08:

Der Herzschatten ist linksausladend vergrößert. Rezirkulationszeichen. Pulmo ausgedehnt und seitengleich belüftet. Kein Anhalt für frisches Infiltrat oder Ergussverschattung. Kein Pneumothorax.

Labor vom 30.04.08:

Haemoglobin 14.9 g/dl, Erythrozyten $5.62 \cdot 10^{12}/l$, Normoblasten 0 %, Haematokrit 0.430 l/l, MCV 76.7 fl, MCH 26.5 pg/ERY, MCHC 34.6 g/dl, Ery-Verteil.br. 35.5 fl, Thrombozyten 238 G/l, Leukozyten 14 G/l, TPZ 118 %, TPZ (INR) 0.9 INR, PTT 34 s, Fibrinogen 389 mg/dl, Antithrombin III 89 %, Fibrinolyse(D-Dim 0.3 mg/l, Kalium 4.10 mmol/l, Natrium 138 mmol/l, Kalzium 2.49 mmol/l, Kreatinin 0.278 mg/dl, CK (37°) 64.9 U/l, CK-MB (37°) 24.5 U/l, GOT / AST (37°) 34.6 U/l, LDH (37°) 225 U/l, GPT / ALT (37°) 17.2 U/l, γ -GT (37°) 17 U/l, Ges. Bilirubin 1.01 mg/dl, alk. Phosphatase 275 U/l, Harnsäure 3.67 mg/dl, Ges. Protein 8 g/dl, Cholesterin 145 mg/dl, Triglyceride 88.9 mg/dl, Glukose kap. 82.3 mg/dl, C-reakt. Protein 1.56 mg/l, TSH 2.24 mU/L.

EKG vom 30.04.08:

Rechtstyp, SR, HF 118/Min, P-Welle 0,09s, QRS 0,09s, PQ 0,13s, QT 0,33s, QTc = 0,46.

Medikation:

Keine.

Zusammenfassung und weiteres Vorgehen:

Wir nahmen Alexa in einem infektfreien und guten Allgemeinzustand auf. Die Vorstellung erfolgte zur Evaluation der kardialen Situation und zur Klärung der Frage, ob man eine Korrekturoperation durchführen könnte.

Die transösophageale Echokardiographie und die Angiographie verliefen komplikationslos. Es liegt eine atrioventrikuläre und ventrikuloarterielle Diskordanz vor, der morphologisch linke Ventrikel liegt rechts, der morphologisch rechte Ventrikel links. Der Ventrikelseptumdefekt reicht vom Inlet bis in den Outletbereich, zudem besteht fraglich ein zusätzlicher muskulärer Ventrikelseptumdefekt. Die Trikuspidalklappe hat eine Aufhängung am Septumfirst, ein straddling ist nicht sicher zu erkennen. Die Aorta entspringt vorne links aus dem Rechten Ventrikel. Der Stamm der Pulmonalarterie ist klein, die Pulmonalklappe atretisch, die linke und rechte Pulmonalarterie schmal (etwa 5mm). Zwischen dem linken und rechten Ventrikel besteht Druckgleichheit.

Es sind vier Kollateralen zu erkennen: eine Kollaterale versorgt von der rechten A. subclavia den Oberlappen der rechten Lunge. Der Verlauf konnte etwa bis zur Hälfte verfolgt werden, bis dahin bestand systemischer Druck. Aus der deszendierenden Aorta entspringen 3 Kollateralen. Diese führen zu den zentralen Pulmonalarterien und versorgen über diese die linke und rechte Lunge. In den zentralen Pulmonalarterien besteht halbsystemischer Druck.

Wir empfehlen eine korrigierende Operation. In einem ersten Schritt würden katheterinterventionell 2 MAPCAs verschlossen.

In einem zweiten Schritt würde der VSD verschlossen, der morphologisch linke Ventrikel über einen Conduit mit der Pulmonalarterie verbunden werden. Der morphologische rechte Ventrikel würde zum Systemventrikel werden und hätte als Auslaß die Aortenklappe. Die restlichen Kollateralen würden intraoperativ verschlossen.

Wir sehen dies als eine sehr schwierige Operation, welche ein erhöhtes Risiko beinhaltet. Jedoch sind die Überlebenschancen nach einer erfolgreichen Operation wohl besser als wenn keine Korrektur erfolgt. Die Operation sollte in den nächsten 6 Monaten erfolgen.

Bitte teilen Sie uns mit, ob wir für Alexa einen Operationstermin reservieren sollen.

Wir konnten Alexa in einem guten Allgemeinzustand entlassen.

Mit freundlichen kollegialen Grüßen



Univ.-Prof. Dr. med. J. Hess
Direktor der Klinik
i. V. PD Dr. med. A. Eicken
Leitender Oberarzt



Dr. med. M. Schöber
Assistenzarzt

Following the important parts of the letter in english:

Diagnosis:

Situs solitus abdominalis

Atrioventricular discordance, ventriculoarterial discordance, Aorta originates ventral from right ventricle

Atresia of pulmonary valve, pulmonary artery trunk dorsal of Aorta

Ventricular septal defect

Pulmonary hypertension

4 MAPCA (Major aortopulmonary collateral arteries)

Left persisting superior vena cava, with orifice to coronary sinus

Summarization

The transoesophageal echocardiography and the angiography was performed without any complications.

We saw an atrioventricular and ventriculoarterial discordance, the morphologic left ventricle is located on the right side, the morphologic right ventricle on the left side.

The ventricular septal defect ranges from the Inlet until the Outlet-area, furthermore it is doubtful if there is an additional muscular ventricular septal defect. We could not find certain signs for a straddling of the tricuspid valve. The Aorta originates ventral and left out of the right ventricle. The trunk of the central pulmonary artery is small, the pulmonary valve appears atretic. The left and right pulmonary arteries are small (about 5mm). Between the left and the right ventricle the pressure is equal.

We could locate four collaterals. One collateral originates from the right Arteria subclavia and supplies the upper lobe of the right lung. We could track this vessel by catheter until half of its way and until there the pressure was systemic pressure.

Another three collaterals originate from the descending Aorta. These vessels connect to the central pulmonary arteries and supply the left and the right lung. We measured half-systemic pressure in the central pulmonary arteries.

We suggest a corrective operation. We would perform this operation in two steps. In the first step we would occlude 2 MAPCAs by catheter.

In the second step we would occlude surgical the ventricular septal defect and connect via a conduit the morphologic left ventricle with the central pulmonary artery. The morphologic right ventricle would become the systemic ventricle with an outlet to the aortic valve. The remaining MAPCAs will be closed finally by surgery.


We consider this operation as quite difficult. We have to emphasize that this operation implies an elevated risk. On the other hand the survival rate for Alexa should be better than without an corrective operation. We think that this operation should take place within the next 6 months.

Please let us know if we should reserve a date for the operation. Feel free to contact us by letter or email if you have open questions.

Yours sincerely,



Univ.-Prof. Dr. med. J. Hess
Direktor der Klinik
i. V. PD Dr. med. A. Eicken
Leitender Oberarzt



Dr. med. M. Schöber
Assistenzarzt

Kinderklinik im Deutschen Herzzentrum München

Prof. Dr. J. Hess

Sandu

Alexa Julia

20.7.04

Größe 101,0 cm

KOF 0,60 qm

Gewicht 12,50 kg

BMI

Prämedikation:

Sonstige Medikamente:

Morphin 2.6 mg i.m.

Mecain 1% 8 ml re L. infiltr.

Rohypnol 0.5 mg i.m.

Heparin 1250 IE i.v.

Atropin 0.13 mg i.m.

Hb: 14,9 g/dl Hkt

O₂-Aufnahme: 192 ml/min m²

Errechneter Wert

Intubationsnarkose 30 %

percutan

V. femoralis rechts

A. femoralis rechts

HK-Nummer:

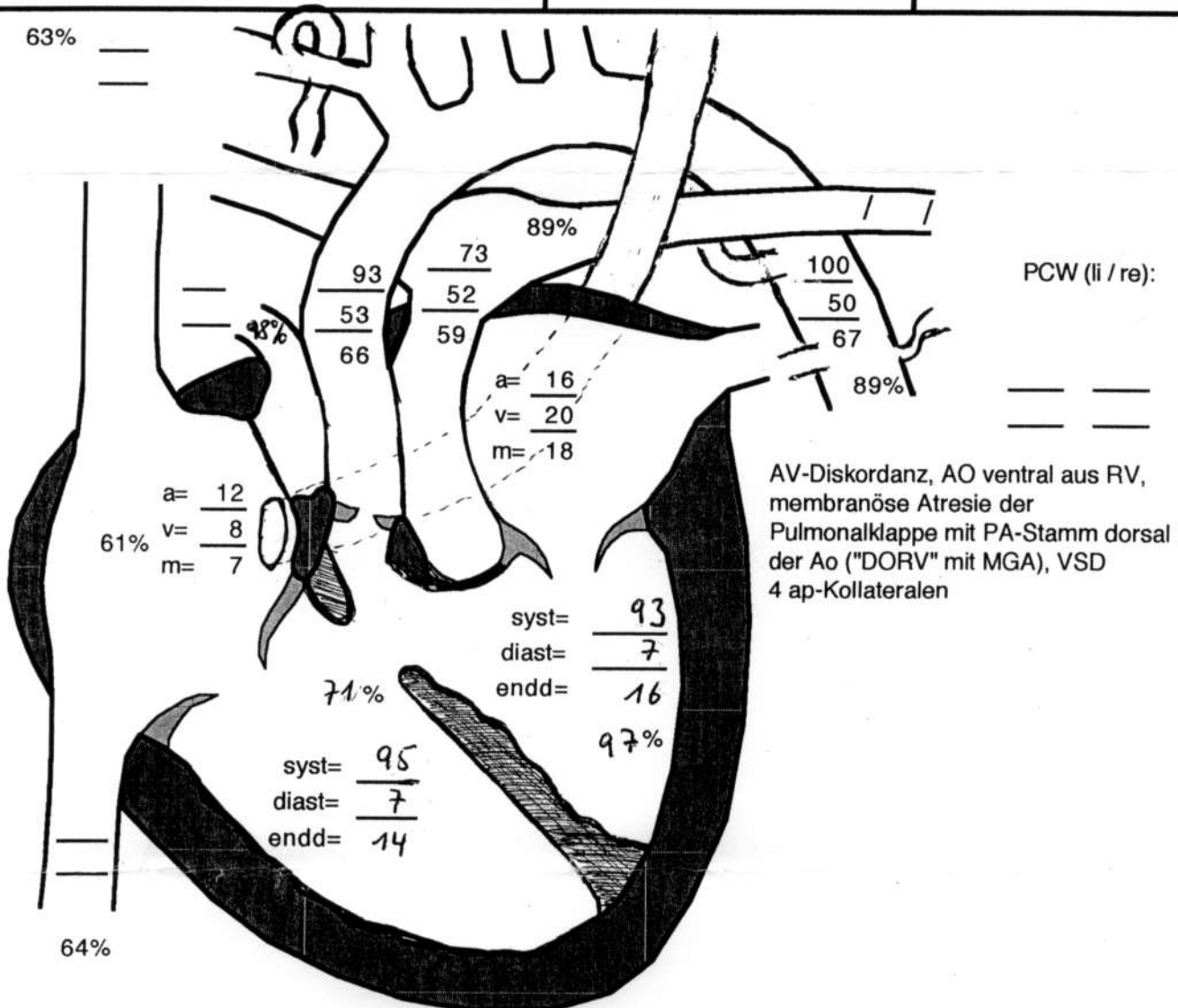
08268

HK-Datum:

2.5.08

Untersucher:

Dr. Th. Genz



Kondition 1 : Intubationsnarkose

Angenommene Werte: (*)

pCO₂

Fluß und Widerstand (mit Sättigungen)

Qs 3,7 l/min m²; Rs 16,1 Ex m²

Qp 10,7 l/min m²; Rp 3,8 Ex m²

Qeff 2,7 l/min m²

Qp:Qs 2,91 : 1 Rp:Rs 0,24 : 1

LRS 8 l/min m²; 75 %

RLS 1 l/min m²; 27 %

Signatur