



ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ –
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ОБЩЕСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ НАУКИ
«НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ПЕДИАТРИИ И ПОДРОСТКОВОЙ МЕДИЦИНЫ»
РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК
ИНСТИТУТ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ ИМЕНИ АКАДЕМИКА
Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА
Россия, 125412, г. Москва, ул. Галломская, 2
Тел. +7 (495) 109-60-03
e-mail: doctor@pedklin.ru
www.pedklin.ru

Детское психоневрологическое отделение-2 ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 9793/2022

Основной диагноз: G12.1 - Спинальная мышечная атрофия.

Сопутствующие заболевания: E80.4 - синдром Жильбера; H52.1 - Миопия слабой степени ОИ ПИНА; I49.8 - Умеренная синусовая тахикардия у ребенка со СМА; M21.6 - Эквиносно-вальгусные установки стоп; M53.2 - Нарушение осанки; R26.8 - Нарушение самостоятельной ходьбы; Z99.3 - Зависимость от кресла-коляски активного типа для перемещения на короткие расстояния, от коляски с электроприводом для перемещения на средние и длинные расстояния, опоры для стояния, устройств для перемещения пациента; Q65.3 - Подвывих головки правой бедренной кости

Жалобы при поступлении: на мышечную слабость, нарушения походки - не может пройти более метра без поддержки, периодически запоры.

Анамнез заболевания: первоначально родители обратили внимание, что ребенок не может бегать и прыгать, в 1 год и 10 мес появилось изменение походки, тремор в руках при нагрузке, к 3 годам девочка утратила способность ходить самостоятельно, начала ходить только при поддержке за руку.

При проведении ДНК диагностики (2019г, 3г) выявлена делеция 7-8 ex гена SMN1, 3 копии SMN2.

Утратила ходьбу к 4 года, стоять без опоры к 5 годам, могла ползать.

С 5 мая 2021г начала получать терапию Спинразой, проведено 4 инъекции под наркозом (масочный), после процедуры отмечается головная боль в течении первых суток, отмечается увеличение силы мышц в ногах (лучше поднимает ноги в положении на спине).

Тестирование 04.05.2021 (перед спинразой) Хаммерсмит 446 (из 66), RULM 346.

27.07.2021 по шкале Хаммерсмит 456 (из 66).

Стала выносливее, тремор стал меньше, стала выносливее, стал быстрее двигаться, может с пола встать без опоры "по себе", может ходить без опоры июля 2022 до 1 метра, в положении лежа на спине.

Наблюдается с диагнозом: Синдром Жильбера (подтвержден генетически) у гастроэнтеролога.

Наблюдается у кардиолога, с диагнозом кардиомиопатия.

Принимает кудесан, курсом хофитол, элькар.

Анамнез жизни: Ребенок от 2 беременности. Роды 2 срочные, путем кесарева сечения. Масса тела при рождении 3520 г, рост 54 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Голову держит с 1 мес., сидит с 7 мес., ползала 7 мес. опора на ноги в 9 мес, ходит с 15 мес., говорит с 3-х лет.

Наследственный анамнез: у старшего брата 20 лет СМА, он никогда не ходил самостоятельно, мог ходить только при поддержке за руку, утратил эту способность в 3 года.

Данные осмотра: Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: вынужденное. Вес/масса тела: 20 кг. (перцентиль 25-50%). Индекс массы тела: 16,23. Рост/длина: 111 см. (перцентиль 3-10%). Площадь поверхности тела: 0,79 кв.м. Физическое развитие: дисгармоничное за счет низкого роста. Тип телосложения: гармоничный. Микроаномалии: единичные. Кожа: чистая от сыпи, сухая. Слизистые оболочки: не изменены. Подкожно-жировая клетчатка развита: удовлетворительно. Лимфатические узлы: множественные, мелкие, эластичные, безболезненные. Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: снижен. Форма грудной клетки: правильная. Костные деформации: нет. Утолщение ногтевых фаланг пальцев: нет. Суставы: не изменены. Диспропорции скелета: по сколиотическому типу. Нарушение осанки: лордоз поясничного отдела. Деформация нижних конечностей: эквино-вальгусная деформация стоп. Частота дыхания: 21 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое дыхание: свободное. Голос: не

изменен. Кашель: не отмечен. Мокрота: нет. Кровохарканье: нет. Перкуторный звук: не изменен. Дыхание: везикулярное, сатурация 97 %. Хрипы: нет. Пульс: 101 в мин. Ритм: правильный. А/Д (прав.рука): 83/49 мм.рт.ст. Пульс на лучевых артериях: нормальный. Перкуссия сердца: границы соответствует возрасту верхняя - не изменена правая - не изменена левая - не изменена. Тоны сердца: отчетливые, ритмичные. Шум: не выслушивается. Аппетит: хороший принимает кудесан. Тошнота: нет. Рвота: нет. Другие диспептические явления: нет. Язык: чистый. Склеры: не изменены. Живот: мягкий, безболезненный. Симптомы желчного пузыря: отрицательные. Точки проекции поджелудочной железы: безболезненные. Асцит: нет. Печень: пальпируется, край закруглен, эластичный. Селезенка: не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины: нет. Стул: не изменен. Мочепускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Симптом поколачивания: отрицательный. Вторичные половые признаки: соответствуют возрасту. Осмотр половых органов: сформированы правильно по женскому типу. Психическое развитие: дизартрия. Патологические рефлексы: нет. Вредные привычки: нет. Особенности: уравновешенный. Глаза: миопия. ангиопатия сетчатки. Слух: без патологии.

Психоневрологическое состояние

Психоневрологическое состояние по основному заболеванию Больная в сознании, в контакт вступает, эмоциональна, обращенную речь понимает. Интеллект не снижен. Речь – не нарушена. На момент осмотра общемозговых и менингеальных симптомов нет. Череп округлой формы, перкуторный звук – без особенностей. Черепная иннервация: I п. Обоняние: ориентировочно не нарушено. II п. Зрение: ориентировочно не снижено. III IV VI пп. - Движения глазных яблок – в полном объеме. Конвергенция сохранена. Зрачки округлые D=S, реакции их на свет, аккомодацию удовлетворительные. V п. - Точки выхода тройничных нервов – безболезненны. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы вызываются, D = S, выражены умеренно. VII п. – глазные щели D=S, лицо симметрично, мимические пробы выполняет симметрично. VIII п. - Слух – не снижен, нистагма нет. XI п. - Повороты головы в полном объеме. Поднимание плеч не затруднено. IX X XII пп. - Язык по средней линии. Глотание не нарушено, жевание не нарушено. Фокация удовлетворительная. Мягкое нёбо подвижно. Uvula по средней линии.

Рефлекторно - двигательная сфера: Голову держит хорошо, лежа не поднимает. Сидит устойчиво, самостоятельно садится, используя вспомогательные приемы. Самостоятельно ходит, ходит с поддержкой за руку с гиперлордозом, походка миопатическая. Осанка нарушена: гиперлордоз поясничного отдела. Верхние конечности: Пассивные движения во всех суставах - в полном объеме; Мышечный тонус гипотонический. Сила мышц снижена до 4-х баллов. Сухожильные рефлексы живые. Нижние конечности: пассивные движения ограничены в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах. Мышечный тонус гипотонический. Сила мышц снижена до 3-4 баллов. Сухожильные рефлексы коленные не вызываются, ахилловы отсутствуют. Чувствительность ориентировочно не нарушена. Тазовые функции контролирует.

14.11.22 HSMSE 50

14.11.22 RULM 34

Подари ЗАВТРА!

Тяжелобольным детям Удмуртии

Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	11.11.2022 12:15
Общий клинический анализ крови		
Лейкоциты(WBC), 10 ⁹ /л	4,50 - 11,50	6.22
Эритроциты(RBC), 10 ¹² /л	3,90 - 5,50	4.01
Гемоглобин(HGB), г/л	115 - 145	113
Гематокрит(HCT), %	33,0 - 42,0	34.7
Средний объем эритроцита(MCV), фл	76,0 - 90,0	86.5
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	25,0 - 31,0	28.3
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	32.7
Тромбоциты (PLT), 10 ⁹ /л	127 - 520	326
Коэффициент анизотропии эритроцитов, фл.	35,0 - 47,0	40.6
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	14.5
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	7.6
Нейтрофилы(NEU), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,00	2.07
Лимфоциты (LYM), 10 ⁹ /л	1,50 - 7,00	3.68
Моноциты (MONO), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0.44
Эозинофилы (EOS), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0.02
Базофилы (BASO), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0.01
Нейтрофилы (NEU), %	38,00 - 59,00	33.25
Лимфоциты (LYM), %	29,00 - 50,00	59.15
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	7
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	0.39
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0.21

Подари ЗАВТРА!
Тяжелобольным детям Удмуртии

СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	7
Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови		
Палочкоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	0,04 - 0,30	0,06
Сегментоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,00	2,49
Эозинофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0
Базофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10 ⁹ /л	1,50 - 7,00	3,23
Моноциты (абс.), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0,44
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	38 - 59	40
Эозинофилы, %	0 - 5	0
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	29 - 50	52
Моноциты, %	3 - 10	7

Исследование показателей основного обмена (КЩС)

Наименование	Нормы	11.11.2022 08:02
Исследование показателей основного обмена (КЩС)		
PAT. TEMP, C		37
Данные газов крови		
pH /Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7,41
pCO ₂ / Парциальное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0	40
pO ₂ /Парциальное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	81
Параметры по электролитам		
Na + (натрий), мМоль/л	135,0 - 145,0	134
K+ (калий), мМоль/л	3,5 - 5,1	4,4 (рекомендован перезабор из венозной крови)
Ca ++ (кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1,18
Ca (7.4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7.4), мМоль/л	1,13 - 1,32	1,18
Данные метаболитов		
Лактат, мМоль/л	0,7 - 2,2	
Данные гематокрита		
Hct (Гематокрит), %	34,0 - 40,0	30
Кислотно-щелочные параметры		
HCO act (Ион бикарбоната истинный), мМоль/л	22 - 28	25
HCO3 std (Ион бикарбоната стандартный), мМоль/л	26 - 32	25
BE (b) (Избыток буферных оснований в крови), мМоль/л	-2,3 - 3,0	0,6
Кислотно-основной статус		
TCO ₂ (Общее содержание углекислоты), мМоль/л	27,0 - 33,0	26,6
Кислородный статус		
sO ₂ сс, %	93,0 - 97,0	96
Данные оксиметрии крови		
ПНб, г/л	110 - 145	99

Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	11.11.2022 12:01
Биохимическое исследование крови		
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	277,5
Углеводы		
Глюкоза, мМоль/л	3,3 - 5,6	4,9
Белки и аминокислоты		
Общий белок, г/л	57,0 - 80,0	64,2
Мочевина, мМоль/л	1,7 - 8,3	5
Креатинин, мМоль/л	45 - 105	34
Альбумин, г/л	35,0 - 52,0	40,3
Глобулины, г/л	17,0 - 38,0	23,9

Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,68
Ферменты		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	32
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	12
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	110 - 295	244
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	96 - 297	138
Креатинкиназа, Ед/л	5 - 145	167
Пигменты		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	14,2
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	2,4
Билирубин свободный, мкмоль/л	0,5 - 20,0	11,8
Минеральный обмен		
Натрий, мМоль/л	135,0 - 147,0	139
Калий, мМоль/л	3,70 - 5,12	4,4
Кальций общий, мМоль/л	2,20 - 2,70	2,36
Са ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1,17
Сывороточные индексы		
Гемолиз		0 (Не обнаружен)
Липемия		0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)
Ревмопробы		
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	0,8

Иммунохимия

Наименование	Нормы	11.11.2022 12:58
Костная ткань		
Паратиреоидный гормон, пг/мл	16,0 - 62,0	41,7
Щитовидная железа		
Тиреотропный гормон, мкМЕ/мл	1,100 - 8,430	0,886
T4 свободный, пмоль/л	7,87 - 14,30	10,19
T3 свободный, пмоль/л	4,98 - 12,28	5,97
Витамины		
25 - ОН Витамин Д, нг/мл	14,0 - 60,0	9,8

Копрология

Наименование	Нормы	14.11.2022 10:02
Макроскопическое исследование кала		
Форма		оформленный
Консистенция	плотный	мягкий
Цвет	коричневый	коричневый
Слизь		умеренно
Микроскопическое исследование кала		
Мышечные волокна с исчерченностью	отсутствуют	Отсутствуют
Мышечные волокна без исчерченности	небольшое кол-во	Незначительное количество
Соединительные волокна		отсутствуют
Растительная клетчатка непереваримая	незначит. кол-во	Умеренное количество
Растительная клетчатка переваримая		большое количество
Крахмал внеклеточный		Отсутствуют
Крахмал внутриклеточный		Умеренное количество
Йодофильная флора непатогенная		не обнаружена
Йодофильная флора патогенная		не обнаружена
Жир нейтральный		Отсутствуют
Жирные кислоты		Отсутствуют
Мыла	незначит. кол-во	большое количество
Кристаллы		Отсутствуют

Эритроциты, в п/зр		Отсутствуют
Лейкоциты, в п/зр		Отсутствуют
Кипячий эпителий, в п/зр		Отсутствуют
Дрожжевые грибы		Отсутствуют
Яйца гельминтов		Яйца глист не обнаружены
Патогенные простейшие		Не обнаружены

Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	11.11.2022 08:55
Физико-химические свойства		
Цвет		Желтый
Прозрачность		Прозрачная
Глюкоза, мМоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0,1
Кислотность	5,0 - 8,0	5,5 (Кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1,028
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Не обнаружено
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (Не обнаружено)
Нитриты		Не обнаружено
Кетоны, мМоль/л	< 1	Не обнаружено
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	34
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (Не обнаружено)
Микроскопия мочи		
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	3
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	2
Слизь		ЕД

Инструментальные исследования

ЭКГ

11.11.2022 Электрокардиография (клино+орто+физ.нагрузка)

Заключение: Ритм синусовый регулярный с периодами умеренной тахикардии, ЧСС - 113-103 уд. в мин. Вертикальное положение ЭОС. Нарушение внутрижелудочкового проведения по правой ножке п. Гиса. Некоторое снижение процесса реполяризации в миокарде левого желудочка (сглаженный з. Т Ш).

ЭХО КГ

18.11.2022 Эхокардиография

Площадь поверхности тела 0,79 м². Магистральные сосуды и предсердия: Аорта 19,4 мм (N 20 - 24) Легочная артерия 17,4 мм. Левое предсердие 20,6 мм. (N 15 - 25), V 12,9 мл., Vi 16,3. Правое предсердие V 14,9 мл., Vi 18,9. Левый желудочек: Тзслж = 5,1 мм. (N 3 - 6) Тзслж = 23,0 мм. (N 13 - 25) УО = 39,3 мл. ФВ = 61,4 мм. (N>55% - по Симпсону) Масса миокарда = 43,4 г. ИОТС = 0,27 Правый желудочек: Правый желудочек = 13,2 мм. (N 4 - 14) TAPSE = 23,4 мм. Митральный клапан: створки тонкие Поток 0,91 м/сек. Регургитация нет Аортальный клапан: трехстворчатый, створки тонкие. Поток 0,94 м/сек. Регургитация нет Трискуспидальный клапан: створки тонкие. Поток 0,68 м/сек. Регургитация физиол. Клапан легочной артерии: створки тонкие. Поток 0,92 м/сек. Регургитация физиол. МПП интактна. МЖП сокращается правильно. Дополнительные особенности: Фальшхорды в полости ЛЖ. Поток в нисх. Ао - 1,24 м/сек. Заключение: Эхокг признаков пороков сердца не выявлено. Полости сердца не расширены. Клапаны интактны. Сократительная способность удовлетворительная. Диастолическая функция не нарушена. Фальшхорды в полости левого желудочка..

УЗИ, УЗДГ, ТКДГ

15.11.2022 УЗИ брюшной полости и почек

Печень: размеры - не увеличены, КВР правой доли - 10,7 см, нижний край - не выступает из-под реберной дуги по правой срединно-ключичной линии, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена 0,7 см, печеночные вены I порядка не расширены до 0,6 см, протоки - не расширены, доп. информация - В воротах печени не менее 3-х лимфоузлов обычной эхогенности и структуры, размерами до 0,6x0,5 см. Желчный пузырь: форма - каплевидная, размер - не увеличен, стенка - не изменена, просвет - однороден. Поджелудочная железа: увеличена, размеры (головка) - 1,6 см., (тело) - 0,9 см., (хвост) - 2,2 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - несколько повышена, эхоструктура - неоднородная. Селезенка: размеры - не увеличены: 7,2 x 3,2 см; К = 2,8 (норма 2,0-4,0), эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура

- однородная. В воротах селезенки - добавочная селезенка, размерами 1,6x1,5 см, селезеночная вена - не расширена, в желудке - натошак - умеренное количество содержимого. Почки: расположены - в типичном месте, подвижность - правой почки - 2,6%, левой почки - 2,3% (норма до 1,8%), контур - неровный, размеры (правая) - 8.4x4.6x4.6 см, объем 78.2 см³, размеры (левая) - 7.9x4.8x4.8 см. объем 66.9 см³, соотношение объема почек и массы тела - 0.72% норма (0,4-0,6 %), паренхима - справа - 0,39%, слева - 0,33% не утолщена, дифференцирована, обычной экзогенности, центральный эхокомплекс - не изменен, лоханки - правая 0,4 см, левая 0,3 см, обе - смешанного типа, стенка лоханки - не изменена. Мочевой пузырь: слабо заполнен, просвет однороден. Заключение: Увеличение, диффузные изменения поджелудочной железы. Содержимое в желудке натошак. Повышение подвижности, увеличение объема почек.

Дополнительные обследования

16.11.2022 Спирометрия

объемно-скоростные показатели в пределах должных величин (ЖЕЛ 121%, ФЖЕЛ 128%, ОФВ1 140%, ОФВ1/ФЖЕЛ= 95%, ПОС 92%, МОС25 93%, МОС50 122%, МОС75 116%).

Консультации

11.11.2022 Врач-педиатрия

Диагноз: G12.1 - Другие наследственные спинальные мышечные атрофии

Рекомендации:

Назначено восстановительное лечение в виде: кинезотерапии, гимнастику,

Магнитотерапия сегментарно №10

Электростимуляция мышц с БОС №10

Озокеритопарафинолечение на контрактуры суставов №10

18.11.2022 Врач-гастроэнтеролог

Результаты проведенного обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин 113 г/л

Биохимический анализ крови: повышение кфк

УЗИ органов брюшной полости: Увеличение, диффузные изменения поджелудочной железы. Содержимое в желудке натошак.

Исследование на синдром Жильбера от 05.10.22 выявило высокий риск.

Уровень витамина Д 3 9.8нг/мл

Диагноз: E80.4 - синдром Жильбера

Рекомендации:

1. Наблюдение гастроэнтерологом.

2. Диета по возрасту.

3. Прием вит Д 3 (детримакс, вигантол) по 3000 МЕ для достижения уровня около 30нг/мл пить пол года, далее по 2000МЕ постоянно.

4. Корекция анемии по усмотрению лечащего врача.

21.11.2022 Врач-офтальмология

Диагноз: H52.1 - Миопия слабой степени ОИ ПИНА

Рекомендации:

наблюдение у окулиста по месту жительства,

очки постоянно те же

ирифрин(фенилэфрин)2,5% по 1 кл-1 раз на ночь 1 мес

Контрольный осмотр 1 раз в год.

21.11.2022 Врач-детский кардиолог

Результаты проведенного обследования:

ЭКГ от 11.11.22 - Ритм синусовый регулярный с периодами умеренной тахикардии, ЧСС - 113-103 уд. в мин. Вертикальное положение ЭОС. Нарушение внутрижелудочкового проведения по правой ножке п. Гиса. Некоторое снижение процесса реполяризации в миокарде левого желудочка (сглаженный з. Т III).

ЭХОКГ от 18.11.22 - Эхокг признаков пороков сердца не выявлено. Полости сердца не расширены. Клапаны интактны. Сократительная способность удовлетворительная. Диастолическая функция не нарушена. Фальшхорды в полости левого желудочка.

Диагноз: 149.8 - Умеренная синусовая тахикардия у ребёнка со СМА.

Рекомендации:

1) наблюдение кардиолога в динамике. повторный осмотр через 1 год, при появлении жалоб-ранее.

2) Убидекареной (Кудесан 3%) по 10 кап x 2 р/день, либо Коэнзим Q10 50 мг x 1 р/день. Возможен постоянный прием

3) L-карнитин 300 мг х 2 р/сутки (Элькар р-р для приема внутрь) по 1 мл х 2 раза в день. Возможен постоянный приём.

21.11.2022 Врач-травматолог-ортопед

Результаты проведенного обследования:

На рентгенограмме в прямой проекции тазобедренных суставов от 23-07-2021. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 9 мм, слева 9 мм. Головки приподняты кверху и латерально. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Ацетабулярные углы: справа 11 градусов, слева 18 градусов. Шеечно-диафизарный угол справа 155 градуса, слева 150 градуса. Угол Шарпа: справа 55 градусов, слева 55 градусов. Угол вертикального соответствия: справа 65 градусов, слева 70 градусов. Индекс Реймерса справа 50% Линии Шентона, Омбредана, Садофьевой деформированы. Незарращение дужки S1.

На рентгенограмме грудного, поясничного отделов позвоночника в прямой проекции от 23-07-2021 ось позвоночника не отклонена. Тела позвонков не изменены. Межпозвоночные промежутки равномерные, умеренный остеопороз

На рентгенограмме в прямой проекции тазобедренных суставов от 11-11-2022. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 12 мм, слева 11 мм. Головки приподняты кверху и латерально. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Ацетабулярные углы: справа 27 градусов, слева 25 градусов. Шеечно-диафизарный угол справа 147 градуса, слева 157 градуса. Угол Шарпа: справа 55 градусов, слева 55 градусов. Угол вертикального соответствия: справа 57(-8) градусов, слева 61(-9) градусов. Индекс Реймерса справа 39(+11)% , слева 22% Линии Шентона, Омбредана, Садофьевой деформированы. Незарращение дужки S1.

Диагноз: M21.6 - Эквинусно-вальгусные установки стоп; M53.2 - Нарушение осанки; R26.8 - Нарушение самостоятельной ходьбы; Z99.3 - Зависимость от кресла-коляски активного типа для перемещения на короткие расстояния, от коляски с электроприводом для перемещения на средние и длинные расстояния, опоры для стояния, устройств для перемещения пациента; Q65.3 - Подвывих головки правой бедренной кости

Рекомендации:

ЛФК по всем отделам ежедневно

Массаж общий № 10 6 курсов в год

СМТ на спину, ягодицы, бедра, голени по внутренней поверхности №10 4 р.г. в щадящем режиме с контролем состояния ребенка

Технические средства реабилитации:

- Опора для ползания для детей-инвалидов с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-06-01)

- Опора для сидения для детей-инвалидов (боковые поддержки на уровне грудной клетки и таза, ремни-фиксаторы на уровне грудной клетки и таза, абдуктор бедер, регулируемые подстопники, держатели для стоп, регулируемый угол наклона спинки, сиденья, подлокотники, регулируемые по высоте, откидные; съемный столик с регулировкой угла наклона) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-07-01)

- Опора для стояния для детей-инвалидов передне-заднеопорная, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01)

- Вертикализатор для детей-инвалидов передне-заднеопорный, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01)

- Ходунки, изготавливаемые по индивидуальному заказу с фиксацией грудной клетки, таза, с опорой под предплечья, на колесах, с тормозом вынесенным на рукоять с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-10-07)

- Кресло-коляска активного типа, в том числе для детей-инвалидов (боковые поддержки на уровне грудной клетки и таза, ремни-фиксаторы на уровне грудной клетки и таза, абдуктор бедер, регулируемые подстопники, держатели для стоп, регулируемый угол наклона спинки, сиденья, подлокотники, регулируемые по высоте, откидные;) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-03-01)

- Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП комнатная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; подлокотники с механизмом регулирования высоты; фиксатор туловища (жилет); боковые упоры для тела на уровне груди; валик для сохранения зазора между ногами (абдуктор бедер); предохранительный тазовый пояс; приставной столик с регулируемым углом наклона; подставки под ноги, регулируемые по высоте, глубине и углу наклона; держатели для стоп, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02)

- Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП прогулочная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; подлокотники с механизмом регулирования высоты; фиксатор туловища (жилет); боковые упоры для тела на уровне груди; валик для сохранения зазора между ногами (абдуктор бедер); предохранительный тазовый пояс; приставной столик с регулируемым углом наклона; подставки под ноги,

регулируемые по высоте, глубине и углу наклона; держатели для стоп, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02)

- Корсет полужесткой фиксации (8-09-23)

- Ортез по Джону и Корну (можно заменить шиной Виленского в варианте наложения над коленными суставами), с отведением бедер не менее 15 градусов от средней оси

- Аппарат на голеностопный сустав 2 шт в среднем положении. с устранением и вальгуса, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладной башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-37 и 9-01-06)

- Аппарат на всю ногу 2 шт с шарнирами с принудительным разгибанием в коленных суставах (для устранения контрактур) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-42)

- Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-43)

- ТUTOR на голеностопный сустав (на ночь и на дневной отдых) 2 шт в среднем положении. с устранением вальгуса, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладной башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-49 и 9-01-06)

- ТUTOR на коленный сустав (на дневной отдых) 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-51)

- ТUTOR на всю ногу 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-54)

- Ортопедическая обувь сложная на аппарат без утепленной подкладки (пара) (9-01-04)

- Ортопедическая обувь сложная на аппарат на утепленной подкладке (пара) (9-02-03)

- Обувь ортопедическая сложная без утепленной подкладки (9-01-01)

- Обувь ортопедическая сложная на утепленной подкладке (9-02-01)

- Вкладные корригирующие элементы для ортопедической обуви (9-01-08)

- Подушка на сиденье противоположная (10-02)

Бассейн

Рентгенография тазобедренных суставов в прямой проекции и папо Лауэнштейну через 4-6 мес.

Проведено лечение: В соответствии с Постановлением Правительства РФ от 28 декабря 2021 г. № 2505 "О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов" пациенту оказана высокотехнологичная медицинская помощь по виду: 12.00.46.001 - "Поликомпонентное лечение рассеянного склероза, оптикомиелита Девика, нейродегенеративных нервно-мышечных заболеваний, спастических форм детского церебрального паралича, митохондриальных энцефалопатий с применением химиотерапевтических, генно-инженерных биологических лекарственных препаратов, методов экстракорпорального воздействия на кровь и с использованием прикладной кинезотерапии". Применен метод лечения: 12.00.001.001.003 - "комплексное лечение тяжелых двигательных нарушений при спастических формах детского церебрального паралича, врожденных, включая перинатальные, нейродегенеративных, нервно-мышечных и демиелинизирующих заболеваний с применением методов физиотерапии (в том числе сочетанных методик криоэлектронимпульсной терапии, стимуляционных токов в движении, основанных на принципе биологической обратной связи), кинезотерапии, механотерапии и (или) ботулинотерапии под контролем комплекса нейровизуализационных и нейрофункциональных методов обследования". Проведена поликомпонентная терапия (или хирургическое лечение):

Стол: ОВД.

Режим: общий.

Назначения:

Левокарнитин* (Элькар (р-р для приема внутрь 300 мг/мл) ежедневно per os 1.5 мл (см3). (утром, вечером) с 10.11.2022 по 24.11.2022

Убидекарбон* (Кудесан (капли для приема внутрь 3 %)) ежедневно per os 10 капля. (утром, вечером) с 10.11.2022 по 24.11.2022

Проведено восстановительное лечение:

14.11.2022: А17.02.001.001: Электростимуляция мышц (2 и более полей)

14.11.2022: А17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля)

14.11.2022: А20.30.036.001: Парафино-озокеритовая аппликация (2 и более полей)

16.11.2022: А17.02.001.001: Электростимуляция мышц (2 и более полей)

15.11.2022: А17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля)

17.11.2022: А20.30.036.001: Парафино-озокеритовая аппликация (2 и более полей)

18.11.2022: А17.02.001.001: Электростимуляция мышц (2 и более полей)

- 16.11.2022: А17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля)
18.11.2022: А20.30.036.001: Парафино-озокеритовая аппликация (2 и более полей)
17.11.2022: А17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля)
18.11.2022: А17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля).
Кинезотерапия, растяжки, массаж.

Тяжелобольным детям Удмуртии

Решения врачебных комиссий:

ВК от 11.11.2022: на основании п.3 ст. 51 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»; Постановления Правительства РФ от 28.12.2021 № 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов», Приказа Минздравсоцразвития России от 05.05.2012 №502н «Об утверждении порядка создания и деятельности врачебной комиссии медицинской организации», законный представитель пациентомать - Сергеева Елена Алексеевна (17.07.1982) подлежит совместному пребыванию с ребенком 4-х и более лет. Дата начала совместного пребывания: 10.11.2022.

Рекомендации:

1. Наблюдение педиатра, невролога, ортопеда по месту жительства;
2. Рекомендации ортопеда – см. выписку выше;
3. Пациенту рекомендовано продолжить лечение патогенетическим препаратом Спинраз (Нусинерсен) 12 мг (5 мл) на одно введение (для интратекального введения). Поддерживающие дозы каждые 4 месяца. Препарат назначается по жизненным показаниям. Прекращение лечения не допустимо и приведет к необратимому прогрессированию мышечной слабости вплоть до летального исхода.
4. Колекальциферол (витД3 IHERB или Детримакс, или Десан, или препарат витД3 Норвегия, Финляндия) 4000МЕ мкг 1 раз в день, ежедневно 18.00, контроль уровня виатмина Д через 3-6 мес;
4. ЛФК – ежедневно по всем отделам, ортопедические растяжки;
5. Рекомендована постоянная активная реабилитация, вертикализация, ношение жесткого корсета, аппараты на всю ногу с поддержкой туловища для ходьбы, опора для ходьбы, опора для сидения, тьютора на нижние конечности, активные растяжки на нижние и верхние конечности, спину.
6. Массаж общий №10 3-4 курса в год;
7. ЛФК, плавание, ныряние в бассейне 2-3 раза в неделю;
8. Кинезотерапия на аппаратах активного и пассивного типов постоянно.
9. Дыхательная гимнастика, занятия на побуждающем спирометре – ежедневно (f-sma.ru);
9. Дыхательная гимнастика, занятия на побуждающем спирометре – ежедневно (f-sma.ru);
10. Профилактика респираторных заболеваний. При ОРВИ противопоказано применение муколитической терапии. При присоединении во время ОРВИ кашля: 1) ингаляции физ. раствором; 2) в случае усиления или учащения кашля ингаляции с Будесонидом (Пульмикорт) ; 3) Раннее назначение антибиотикотерапии (в случае отсутствия эффекта от ингаляций в течение 2-3 дней) – препараты широко спектра в возрастной дозировке.
11. Рекомендовано санаторно-курортное лечение в санаториях неврологического и ортопедического профиля – 2 раз в год;
12. Повторная плановая госпитализация в НИКИ Педиатрии в 2023г в счет квот региона по ВМП.

Результат достигнут.

В контакте с инфекционными больными не состояла.

Лечащий врач

Зав.отделением, кандидат медицинских наук

Начальник отдела оказания медицинской помощи, кандидат медицинских наук



Папина Ю. О.

Артемьева С.Б.

Агапов Е. Г.

Я,

(Ф.И.О. законного представителя)

получил(-а) выписной эпикриз на руки, с рекомендациями ознакомлен (-а).

Дата

Подпись