

ПРОТОКОЛ ЗАСЕДАНИЯ ВК № 88

От «05» марта 2020 года

О назначении пациенту лекарственного препарата Нусинерсен «Спинраза»

Состав консилиума:

Садовая А.С. Ф.И.О.	заместитель главного врача должность
------------------------	---

Лобода Е.С. Ф.И.О.	и.о. зав. психоневрологическим отделением должность
-----------------------	--

Шичкина А.Е. Ф.И.О.	врач-невролог должность
------------------------	----------------------------

Цель проведения ВК:

Решение вопроса об использовании лекарственного препарата по показаниям, не утвержденным клиническими рекомендациями и стандартами, но зарегистрированных в инструкции по применению.

В отношении пациента:

Ф.И.О. пациента: Грицаев Ярослав Владимирович

Дата рождения: 06.07.2019г. медицинская карта: № 2647

Текущий диагноз (подтвержден/ не подтвержден) Спинальная мышечная атрофия Верднига-Гоффмана 1 типа

Код заболевания по МКБ-10, в отношении которого принимается решение о назначении ЛП: G12.0

Проводимые методы лечения, назначаемые ЛП на момент проведения консилиума:

Показания для назначения ЛП

Медицинские показания для назначения ЛП (согласно инструкции по применению, которая прилагается на 8 листах прилагается) Нусинерсен «Спинраза» - «патогенетическая терапия единственным препаратом, зарегистрированным на территории РФ при спинальной мышечной атрофии по медицинским жизненным показаниям» - из заключения ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ РФ (копия на 1 листе прилагается)

Обоснование назначения ЛП: ребенок, Грицаев Ярослав Владимирович 06.07.2019 г.р., находился на обследовании в ГБУЗ СК «КДКБ» 05.03.2020 с клиническим диагнозом: Спинальная мышечная атрофия Верднига-Гоффмана 1 типа.

Жалобы на момент приема: на задержку моторного развития, перестал удерживать голову, периодически нарушение ритма дыхания, плач тихий,

голову не держит, движения в конечностях минимальные, приподнимает ручки

Из анамнеза: у ребенка с рождения отмечается мышечная слабость. С 4-х мес. Прогрессивное ухудшение. Генетически подтвержден диагноз: СМА

Были проведены следующие обследования:

- УЗИ почек и мочевого пузыря от 05.03.2020: Почки без признаков нарушения уродинамики (копия на 1 листе прилагается).
- УЗИ головного мозга от 05.03.2020: Акустическое окно малых размеров! Желудочковая система головного мозга с признаками начальной дилатации. (копия на 1 листе прилагается).
- УЗИ брюшной полости от 05.03.2020: Печень не увеличена, без структурных изменений паренхимы. Желчный пузырь сокращен. Поджелудочная железа, селезенка не изменены. (копия на 1 листе прилагается).
- Консультация пульмонолога от 05.03.2020: На момент осмотра патологии со стороны органов дыхания нет (копия на 1 листе прилагается).
- Консультация ортопеда от 05.03.2020: В ортопедической коррекции в настоящий момент не нуждается. (копия на 1 листе прилагается).



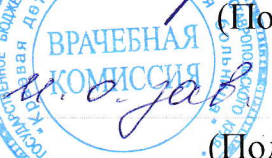
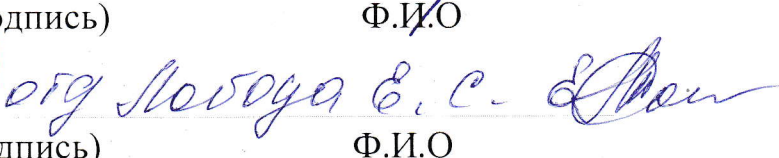
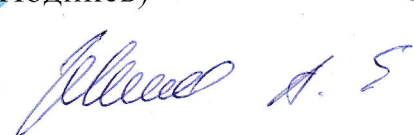

Общий анализ крови от 05.03.2020: WBC 11,97, RBC 5,0, PLT 501, HGB 131 г/л, EО 5,2 BASO 0,4%, LYMP 69,8%, MCV 73, MCH 26,2 г/л, MCHC г/л 35,9 СОЭ 3 мм/ч

При проведении биохимии крови от 05.03.2020: АЛТ – 29,2 Ед\л, АСТ – 37,3 Ед\л, Билирубин общий – 7,3 ммоль\л, билирубин связанный 1,9 ммоль\л, альбумин 43,2 г/л, глюкоза 4,63 ммоль\л, ЛДГ 26,9 Ед\л, СРБ 0,5 мг/л, КФК 133, об.белок 63,5 г/л, мочевины 3,8 ммоль\л, креатинин 12 ммоль\л

Учитывая изложенное, врачебная комиссия принимает решение о возможности назначения Грицаеву Ярославу Владимировичу, 06.07.2019 г.р. следующего лекарственного препарата:

Нусинерсен «Спинраза» 12мг/5мл для интратекального введения (непосредственно в спинномозговую жидкость)

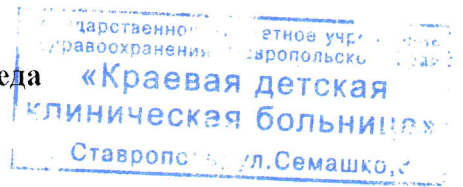
Подписи членов комиссии:

(Подпись)	Ф.И.О
	
(Подпись)	Ф.И.О
	
(Подпись)	Ф.И.О
	



05.03.2020 12:18:46

Консультация травматолога-ортопеда



Состояние ребенка: Тяжелое по основному заболеванию.

Жалобы: На ограничение функции конечностей.

Анамнез заболевания: Болен с рождения.

Температура тела = 36,6 °С.

Кожные покровы и видимые слизистые: бледно-розовые, чистые. В легких дыхание: Пуэрильное, равномерно проводится во всех отделах, хрипов нет. ЧДД: 28 в мин. Тоны сердца: Ясные, ритмичные. ЧСС: 127 в мин

Физиологические отправления: В норме. Диурез: Соответствует потребляемой жидкости.

Локально. Объем активных движений в суставах верхних и нижних конечностей минимальный.

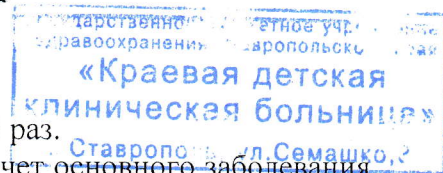
Объем пассивных движений сохранен. Контрактур не отмечается.

Диагноз: Спинальная мышечная атрофия. 1 тип.

Рекомендации: В ортопедической коррекции в настоящий момент не нуждается.

Врач  Пожарский Ю.В.





Консультация врача-пульмонолога

Жалобы на: кратковременные судорожные вдохи в дневное время до 3 раз.

ОБЪЕКТИВНО: Состояние ребенка на момент осмотра: тяжелое за счет основного заболевания.

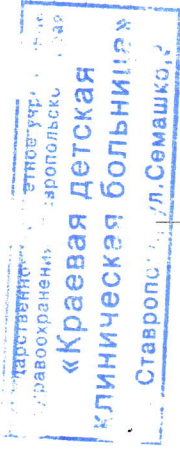
Кормление смешанное: гр. матери + прикормы по возрасту. Самочувствие ребенка: страдает, к осмотру относится негативно. Сознание: ясное. Кожные покровы: бледные. Носовое дыхание: не затруднено на момент осмотра. Голос: громкий, монотонный. Форма грудной клетки: с расширением нижней апертуры. Перкуторно: коробочный. Аскультативно: дыхание жестковатое. Хрипы: нет. Одышка: нет. Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, втяжение уступчивых мест грудной клетки: нет. ЧДД: 28 в мин. Область сердца: не изменена. Тоны сердца: ритмичные, звучные. ЧСС = 120 в мин. Зев: розовый, зернист. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень, селезенка на увеличены. Физиологические отправления: склонность к запорам. Мочится свободно. Половое развитие по возрасту.

Клинический диагноз: Основной: На момент осмотра патологии со стороны органов дыхания нет.

Сопутствующий: Спинальная мышечная атрофия 1 типа.

Рекомендовано: Регулярная санация носовых ходов Аква Марис.

Врач Лобачева О.Н. Лобачева О.Н.



ГБУЗ СК «КЛКБ»

тел. рег.: 8(8652)35-61-55

Приемное отделение

Биохимия (ОМС)

№ истории: 2647
 Ф.И.О. Грицаёв Ярослав Владимирович д.р. 06.07.2019 возраст (0) Направил: Щербакова Ольга Дмитриевна
 дата: 05.03.2020

Показатель	Результат	Ед. изм.	Нормативные значения
Мочевина 90.008	3,8	ммоль/л	1,8 - 6,3
Креатинин 90.010	12	мкмоль/л	27 - 65
Биллирубин общий 90.022	7,3	мкмоль/л	0 - 18 мкмоль/л
Биллирубин связанный 90.022	1,9	мкмоль/л	0 - 5 мкмоль/л
АСТ 90.040	37,3	е/л	0 - 37
АЛТ 90.042	29,2	е/л	0 - 33
Общий белок 90.003	63,5	г/л	51 - 73
Альбумин 90.005	32	г/л	38 - 54
КФК 90.045	133	е/л	39 - 308
ГГТ 90.044	8	е/л	11 - 50
Определение глюкозы в сыворотке крови 90.012	4,83	ммоль/л	3 - 6,38
СРБ 91.058	0,5	мг/л	0 - 5
ЛДГ 90.137	269	е/л	120 - 300

Заключение:

Выполнил: Врач клинической лабораторной диагностики Рубченко Екатерина Юрьевна

ГБУЗ СК КДКБ
 Клинико-диагностическая лаборатория
 штамп учреждения

АНАЛИЗ МОЧИ № 48 дата " " 20 г.
 Гр. Фрицаев Андрей
 учреждение Палата
 в отделении п/р Амбулаторн. № 2647

Общие сведения	Колич. цвет запах. уд. вес	Неслн 1020
	Прозрачность. реакция. осадок	прогр
Химическое исследование	Белок	0 нр
	Альбумаз	
	Сахар	0 нр
	Ацетон	0 нр
	Ацетоукс кис	
Микроскопическое исследование	Лейкоциты	1-2
	Эритроциты	
	Цилиндры гиалиновые	
	зернистые	
	воскокидные	
	Цилиндры	
	Эпителий	
	Почечный	
	Плоский	1-2
	Слизь	+
Соли		
Бактерии		

"05" 03 20 г. Подпись

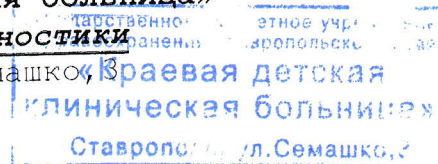


Государственное бюджетное учреждение здравоохранения СК

«Краевая детская клиническая больница»

Отделение лучевой диагностики

г. Ставрополь, ул. Семашко



Эхография головного мозга

Дата: 05.03.2020.

Ф.И.О.: Грицаёв Ярослав Владимирович, 06.07.2019 г.р. (7 месяцев).

Приемное отделение

Борозды и извилины мозга структурные, симметричные.
Эхоструктура паренхимы перивентрикулярных отделов однородная
Эхоструктура таламических отделов не изменена.
Эхоструктура силвиевых борозд не изменена.
Субарахноидальное пространство расширено по ходу межполушарной щели до 3,6 мм по конвекситальной поверхности до 2,2 мм за счет скопления ликвора.
Желудочковая система головного мозга симметрична.
Срединное М-эхо не смещено.
Стенка бокового желудочка не изменена.

Размеры желудочков (в миллиметрах)

	Коронарное сечение		Сагиттальное сечение		
	левый	правый		левый	правый
Передний рог	6	6	Передний рог		
Тело			Тело		
Височный рог			Задний рог	17	17
На уровне желудоч. треугольников			Височный рог полость Верге		
III желудочек	12x4		III желудочек	28x18	
IV желудочек			IV желудочек		

Сосудистое сплетение боковых желудочков симметричное, структурное.
Содержимое желудочков однородное.

Заключение: Акустическое окно малых размеров!
Желудочковая система головного мозга с признаками начальной дилатации.

Врач  / Жеребцова П.С./



Государственное бюджетное учреждение здравоохранения СК

«Краевая детская клиническая больница»

Отделение лучевой диагностики

г. Ставрополь, ул. Семашко, 3

УЗИ брюшной полости

Дата: 05.03.2020.

Ф.И.О.: Грицаёв Ярослав Владимирович, 06.07.2019 г.р. (7 месяцев).

Приемное отделение

ПЕЧЕНЬ не выступает из-под реберной дуги, передне-нижний край правой доли печени острый

РАЗМЕРЫ

правой доли: КВР 69 мм, ПЗР 53 мм.

левой доли: ПЗР 26 мм, ККР 31 мм, хвостатой доли 11 мм.

Протоки: внутри и внепеченочные протоки не расширены

Эхогенность паренхимы: не изменена.

Эхоструктура паренхимы не изменена

Перипортальные тракты не изменены, поддиафрагмальное пространство структурное, васкуляризация обычная

Портальная вена 4 мм.

Селезеночная вена: 3 мм.

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ сокращен.

ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА подковообразной конфигурации, с четкими, ровными контурами.

Толщина головки 9,5 мм, тела 7,5 мм, хвостового отдела 11 мм.

не изменена, однородна.

СЕЛЕЗЕНКА серповидной формы, с четким, ровным контуром.

Положение обычное, не визуализируется из-под края реберной дуги.

РАЗМЕРЫ 39x21 мм.

Эхогенность паренхимы не изменена, однородная.

Заключение: Печень не увеличена, без структурных изменений паренхимы.

Желчный пузырь сокращен.

Поджелудочная железа, селезенка не изменены.

Врач Жеребцова П.С. / Жеребцова П.С. /

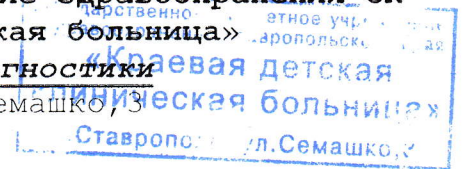


Государственное бюджетное учреждение здравоохранения СК

«Краевая детская клиническая больница»

Отделение лучевой диагностики

г. Ставрополь, ул. Семашко, 3



УЗИ почек и мочевого пузыря

Дата: 05.03.2020.

Ф.И.О.: Грицаёв Ярослав Владимирович, 06.07.2019 г.р. (7 месяцев).

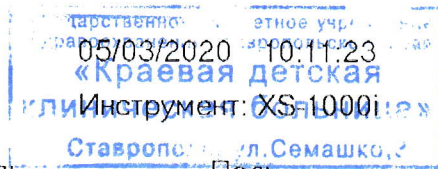
Приемное отделение

ПОЧКИ овальной формы, контуры четкие ровные.
Расположены обычно, подвижность при дыхании сохранена.
ПРАВАЯ размерами 51x22 мм, толщина паренхимы 11 мм.
ПУС не расширен, соотношение паренхимы к ЧЛС 2:1.
Эхоструктура паренхимы обычная, однородная.
Эхогенность паренхимы не изменена.
ЧАШЕЧКИ всех групп не расширены.
ЛЕВАЯ размерами 51x25 мм, толщина паренхимы 10 мм.
ПУС не расширен, соотношение паренхимы к ЧЛС 2:1.
Эхоструктура паренхимы обычная, однородная.
Эхогенность паренхимы не изменена.
ЧАШЕЧКИ всех групп не расширены.
МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ овальной формы.
Объем 5 см³.
Стенки ровные, не утолщены.
Дополнительные образования не лоцируются.
Содержимое однородное.
Устья мочеточников не расширены.
После микции остаточный объем мочи
В проекции **надпочечников** объемных образований не выявлено.

Заключение: Почки без признаков нарушения уродинамики.

Врач Жеребцова П.С. / Жеребцова П.С./

Детская Краевая Клиническая Больница



№ Пробы: 33

ID Пациента: 26470

Ф.И.О.: Грицаев Я.В

Дата рождения:

Пол:

Полож.

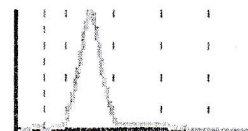
Отделение:

Приемное

Morph. Count

WBC	11.97 *	[10 ⁹ /L]	(4.50 - 11.00)
RBC	5.00	[10 ¹² /L]	(3.50 - 5.50)
HGB	131	[g/L]	(110 - 165)
HCT	36.5	[%]	(35.0 - 55.0)
MCV	73.0 -	[fL]	(80.0 - 95.0)
MCH	26.2 -	[pg]	(27.0 - 31.0)
MCHC	35.9	[g/dL]	(32.0 - 36.0)
PLT	501 *	[10 ⁹ /L]	(100 - 400)
RDW-SD	36.4 -	[fL]	(37.0 - 46.0)
RDW-CV	13.9	[%]	(11.0 - 16.0)
PDW	8.0 *	[fL]	(9.0 - 14.0)
MPV	8.2 *	[fL]	(8.0 - 12.0)
P-LCR	10.5 *	[%]	(15.0 - 35.0)
PCT	0.41 *	[%]	(0.15 - 0.40)
NEUT#	2.13 *	[10 ⁹ /L]	(1.80 - 5.50)
LYMPH#	8.35 *	[10 ⁹ /L]	(1.20 - 3.00)
MONO#	0.82 *	[10 ⁹ /L]	(0.10 - 0.90)
EO#	0.62 *	[10 ⁹ /L]	(0.02 - 0.30)
BASO#	0.05 *	[10 ⁹ /L]	(0.00 - 0.07)
NEUT%	17.7 *	[%]	(47.0 - 72.0)
LYMPH%	69.8 *	[%]	(19.0 - 37.0)
MONO%	6.9 *	[%]	(3.0 - 11.0)
EO%	5.2 *	[%]	(0.5 - 5.0)
BASO%	0.4 *	[%]	(0.0 - 1.0)

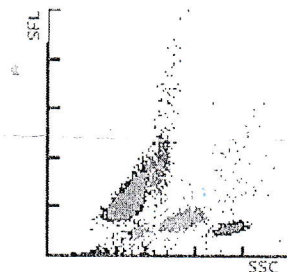
RBC



PLT



DIFF



Код исслед-я:

грос

СОЭ 3 [мм/час]

Комментарий:

Лаборант

Врач



Министерства
Государственное бюджетное учреждение
здравоохранения
Ставропольского края
«Краевая детская клиническая больница»
(ГБУЗ СК «КДКБ»)
Семашко ул. 3
г. Ставрополь, 355029
тел. (8652) 35-61-55
т./факс (8652) 35-63-10

Консультация врача-невролога

Пациент: Грицаёв Ярослав Владимирович.

Дата рождения: 06.07.2019 (7 месяцев).

Адрес пациента: 357838, Ставропольский край,
Георгиевский р-н, Лысогорская ст-ца, Победы ул,
д. 216.

Дата: 05.03.2020 9:47:27.

Жалобы: задержка моторного развития, перестал удерживать голову, периодически нарушение ритма дыхания.

Анамнез заболевания: болен с рождения. Генетически подтверждена СМА. Поступил в КДКБ для проведения обследования и определения.

Объективно: Общее состояние: удовлетворительное, плач тихий, голову не держит, движения в конечностях минимальные, приподнимает ручки. Кожные покровы и видимые слизистые: бледно-розовые Диурез: не нарушен.

Неврологический статус:

Сознание: ясное Зрачки: округлой формы, D=S. Реакция зрачка на свет прямая: D=S

5-я пара: без патологии.

7-я пара: лицо симметричное.

8-я пара: нистагма нет,.

10-я пара: глотание нормальное.

12-я пара: язык по средней линии.

Рефлексы сухожильные, периостальные: отрицательные, положение вынужденное

Мышечный тонус: атония, D=S,

Менингеальные симптомы: нет

Патологические знаки: отрицательные

Растройства движений: вялый тетрапарез

Вегетативная нервная система: гипергидроз ладоней, стоп, средней степени выраженности

Заключение: Спинальная мышечная атрофия 1 тип

Рекомендовано:

Консультация пульмонолога (решение вопроса о назначении НИВЛ? мешок Амбу?)

Консультация ортопеда

БАК, ОАК, ОАМ

узи ГОЛОВНОГО МОЗГА цито

УЗИ ОБП цито

Консультация ортопеда ЦИТО (сколиоз?)

Врач _____ Лобода Е. С.