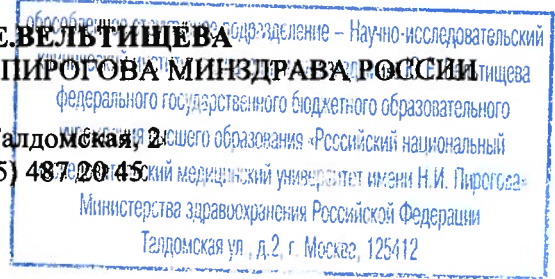




ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ –  
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ  
ПЕДИАТРИИ  
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е.ВЕЛЬТИЩЕВА  
ФГБОУ ВО РНИМУ ИМ.Н.И.ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ

Россия 125412, г.Москва, ул.Талдомская, д.2  
Тел.+7 (495) 483 41 83, +7 (495) 487 20 45  
e-mail: doctor@pedklin.ru  
www.pedklin.ru



Детское психоневрологическое отделение-2  
ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 3134/2019

Ф.И.О. пациента: Байгазина Назгуль Алмазовна

Дата рождения (возраст): 18.11.2016 (2 года)

Адрес проживания: Башкортостан Респ, Ишимбайский р-н, Ишимбай г, Машиностроителей ул, д. 29, к. а, кв. 5

Социальный статус: неорганизован

Находился на лечении с 10.04.2019 по 23.04.2019

Отделение: Детское психоневрологическое отделение-2

**Основной диагноз:** G12 - Спинальная мышечная атрофия, 1 тип.

**Сопутствующее заболевание:** K59.0 - Запор; E44 - Белково-энергетическая недостаточность умеренной и слабой степени; M41.4 - правосторонний сколиоз грудного отдела позвоночника 2 ст; Q65.6 - Нестабильность в тазобедренных суставах; M21.6 - Эквинусно-вальгусные установки стоп; M24.5 - Сгибательные установки голеней. Пронационные установки предплечий; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации. Хронический гиповентиляционный синдром. Синдром ночного апноэ.

**Жалобы при поступлении:** регресс моторных навыков, не ходит, не переворачивается, голову держит плохо.

**Анамнез заболевания:** с 4-х месяцев регресс навыков (уверенно держала голову, переворачивалась, не сидела). Заболевание прогрессирует. ДНК диагностика - делеция 7-8 экзонов гена SMN1 в гомозиготном состоянии. Анализ числа копий - n=3 копии.

**Анамнез жизни:** Семья: полная. Материальное положение семьи: удовлетворительное. Возраст матери: 30. Возраст отца: 37. Порядок настоящей беременности: II. Выкидышей: 1. Abortов не было. Мертворождений не было. Течение беременности: неблагоприятное гестоз на всем протяжении. Заболеваний во время беременности не было. Роды: 1 физиологические. Масса тела при рождении: 3550 г. Длина тела: 52 см. Оценка по шкале Апгар: 7-8 б. Асфиксии не было. Физиологической желтухи не было. Период адаптации: благоприятный. Заболеваний в родильном доме не было. Вскармливание: грудное до 24 мес., смешанное с 6 мес. Характер питания на втором году жизни: преобладание молочной пищи. Режим питания: соблюдается. Голову держит с 3 мес. Говорит с 18 мес. Зубы появились с 6 мес. Раннее физическое развитие: в соответствии с возрастом. Раннее нервно-психическое развитие: в соответствии с возрастом. Рахит в степени: нет. Диатез: нет. Вакцинация проведена медотвод. Побочные реакции на прививки нет. Реакция Манту отрицательная. Аллергологический анамнез: не отягощен. не отягощена.

**Данные осмотра:** Состояние пациента: тяжелое. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: вынужденное. Вес/масса тела: 10 кг. (перцентиль < 3%). Индекс массы тела: 13,21. Рост/длина: 87 см. (перцентиль 25-50%). Площадь поверхности тела: 0,49 кв.м. Физическое развитие: дисгармоничное за счет дефицита массы. Тип телосложения: дизморфный. Микроаномалии: единичные. Кожа: чистая. бледная. сухая. Слизистые оболочки: не изменены. Подкожно-жировая клетчатка развита: недостаточно. Лимфатические узлы: единичные. мелкие. эластичные. Мышечная система развита: недостаточно. Тонус мышц: понижен. Форма грудной клетки: изменена. Костные деформации: нет. Диспропорции скелета: левосторонняя кривошея. Сколиоз: S-образный грудной отдел. Деформация нижних конечностей: двусторонний подвывих бедра с вальгусной деформацией. Частота дыхания: 28 в

мин. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое дыхание: свободное. Голос: не изменен. Кашель: не отмечен. Дыхание: пуэрильное. Хрипы: нет. Пульс: 110 в мин. Ритм: правильный. Тоны сердца: отчетливые, ритмичные. Appetit: удовлетворительный. Тошнота: нет. Рвота: нет. Другие диспептические явления: нет. Язык: обложен, влажный. Живот: мягкий, безболезненный. Печень: пальпируется, край закруглен, эластичный. Стул: склонность к запорам. Мочеиспускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Вторичные половые признаки: соответствуют возрасту. Осмотр половых органов: сформированы правильно по женскому типу. Психическое развитие: соответствует возрасту. Патологические рефлексы: . Особенности: уравновешенный. Глаза: без патологии. Слух: без патологии.

**Психоневрологическое состояние:** Сознание ясное. Обращенную речь понимает по возрасту. Инструкции выполняет частично по возрасту. Общемозговые симптомы отсутствуют. Менингеальные симптомы отсутствуют. Форма черепа обычная. Звук при перкуссии черепа обычный

**Черепно-мозговая иннервация:** 1. Запахи чувствует 2. Зрение грубо не нарушено; Поля зрения нет данных. 3, 4, 6 Форма зрачков округлая (справа, слева) D=S. Реакция зрачков на свет живая. Движение глазных яблок в полном объеме. Косоглазие нет; Конвергенция сохранена. 5. Точки ветвей нерва при пальпации безболезненны. Корнеальный рефлекс живой. Конъюнктивальный рефлекс живой. Жевание не нарушено. 7. Глазные щели: D=S; носогубные складки симметричные. Оскал симметричный. Вкусоощущение с передних 2/3 языка не нарушено. 8. Слух не нарушен. Нистагм отсутствует. 9, 10. Глотание не нарушено. Вкусоощущение с задней трети языка не нарушено. Глоточный рефлекс живой. Небный рефлекс живой. Небная завеса не провисает. Uvula не отклоняется. 11. Голова по средней линии; повороты головы в полном объеме; поднятие плеч в полном объеме. 12. Язык по средней линии; атрофии, фибрилляция на языке в полном объеме.

**Рефлекторно-двигательная сфера:** Пассивные движения ограничены. Активные движения ограничены. Мышечная сила снижена. Тонус мышц снижен. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Кожные периостальные рефлексы физиологические. В позе Ромберга не стоит. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно, тремор рук. Гиперкинезы отсутствуют. Патологические рефлексы отсутствуют. Нарушения чувствительности не исследовались по возрасту. Функции тазовых органов не нарушены. Трофические расстройства диффузная гипотрофия.

Состояние психоречевого развития по возрасту. Голову удерживает плохо. Повороты не поворачивается. Сидит с поддержкой. Самостоятельно не садится. Походка не ходит

Осанка сколиотическая крыловидные лопатки

Деформации есть: грудной клетки плоская, позвоночника крыловидные лопатки, стоп плосковальгусные. Контрактуры в коленных суставах. Гипотрофии диффузные. Гипертрофии нет. Псевдогипертрофия икроножных мышц нет

Верхние конечности: Движение в суставах ограничены. Сила мышц снижена до 1 б. Мышечный тонус снижен. Сухожильные рефлексы отсутствуют

Нижние конечности: Движение в тазобедренных суставах пассивные в полном объеме, активных нет, в коленных суставах ограничено, в голеностопных суставах пассивные в полном объеме, активных нет. Сила мышц снижена до 0-1 б. Мышечный тонус снижен. Сухожильные рефлексы, коленные отсутствуют ахилловы отсутствуют, подошвенные снижены. Аддукторный спазм отсутствует. Тугоподвижность в голеностопных суставах нет. Патологические пирамидные симптомы нет. Чувствительность нарушения не выявляются. В позе Ромберга не стоит. Координаторные пробы выполняет ориентировочно нарушений координации нет, предметы берет уверенно.

### Лабораторные исследования

Наименование	Нормы	11.04.2019 11:57
<b>Общий клинический анализ крови</b>		
Лейкоциты(WBC), 10*9/л	4,50 - 11,50	9.37
Эритроциты(RBC), 10*12/л	3,90 - 5,50	4.5
Гемоглобин(HGB), г/л	110 - 140	131
Гематокрит(HCT), %	32,0 - 42,0	39
Средний объем эритроцита(MCV), фл	73,0 - 87,0	86.8
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	24,0 - 31,0	29.2
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	280 - 370	336
Тромбоциты (PLT), 10*9/л	127 - 497	361
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	11
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	7

Нейтрофилы(NEU), 10*9/л	1,50 - 8,50	3.83
Лимфоциты (LYM), 10*9/л	2,00 - 10,50	4.59
Моноциты (MONO), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.75
Эозинофилы (EOS), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.16
Базофилы (BASO), 10*9/л	0,000 - 0,200	0.04
Нейтрофилы (NEU), %	35,00 - 55,00	40.9
Лимфоциты (LYM), %	33,00 - 61,00	49
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	8
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	1.7
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0.4
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 20	18
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>		
Палочкоядерные (абс.), 10*9/л	0,04 - 0,30	0.09
Сегментоядерные (абс.), 10*9/л	1,50 - 8,50	4.22
Эозинофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.094
Базофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10*9/л	2,00 - 10,50	4.12
Моноциты (абс.), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.84
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	35 - 55	45
Эозинофилы, %	0 - 5	1
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	33 - 61	44
Моноциты, %	3 - 10	9

Наименование	Нормы	11.04.2019 08:40
<b>Исследование показателей основного обмена (КЩС)</b>		
РАТ. ТЕМР, С		37
<b>Данные газов крови</b>		
pH /Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7.37
pCO2/ Парциальное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0	45
pO2 /Парциальное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	62
<b>Параметры по электролитам</b>		
Na + (натрий), ммоль/л	135,0 - 145,0	136
Ca ++ (кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1.28
Ca (7.4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7.4), ммоль/л	1,13 - 1,32	1.26
<b>Кисотно-щелочные параметры</b>		
HCO act (Ион бикарбоната истинный), ммоль/л	22 - 28	26
HCO3 std (Ион бикарбоната стандартный), ммоль/л	26 - 32	25
BE ( б) (Избыток буферных оснований в крови), ммоль/л	-2,3 - 3,0	0
<b>Кисотно-основной статус</b>		
TCO2 (Общее содержание углекислоты), ммоль/л	27,0 - 33,0	27.4
<b>Кислородный статус</b>		
sO2ec, %	93,0 - 97,0	91

Наименование	Нормы	11.04.2019 10:43
<b>Биохимическое исследование крови</b>		
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	279.6
<b>Углеводы</b>		
Глюкоза, ммоль/л	3,9 - 6,4	5
<b>Белки и аминокислоты</b>		
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	69
Мочевина, ммоль/л	1,7 - 8,3	5.2
Креатинин, мкмоль/л	35 - 100	24

<b>Ферменты</b>		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	40
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	14
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	0 - 450	494
Креатинкиназа, Ед/л	15 - 190	133
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	125 - 644	348
<b>Пигменты</b>		
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	3.4
<b>Минеральный обмен</b>		
Натрий, ммоль/л	135,0 - 147,0	140
Калий, ммоль/л	3,70 - 5,12	4.6
Са ++ (Кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1.27
Кальций общий, ммоль/л	2,02 - 2,60	2.35
Железо, мкмоль/л	6,6 - 28,3	15.2

#### Исследование крови

Наименование	Нормы	11.04.2019 13:05
<b>Костная ткань</b>		
Паратиреоидный гормон, пг/мл	16,0 - 62,0	23.2
<b>Щитовидная железа</b>		
Т4 свободный, пмоль/л	7,87 - 14,30	12.48
<b>Витамины</b>		
25 - ОН Витамин Д, нг/мл	14,0 - 60,0	23.1

#### Копрология

Наименование	Нормы	11.04.2019 10:22
<b>Макроскопическое исследование кала</b>		
Форма		оформленный
Консистенция	плотный	плотный
Цвет	коричневый	коричневый
Слизь		немного
<b>Микроскопическое исследование кала</b>		
Мышечные волокна с исчерченностью	отсутствуют	Незначительное количество
Мышечные волокна без исчерченности	небольшое кол-во	Умеренное количество
Соединительные волокна		отсутствуют
Растительная клетчатка непереваримая	незначит. кол-во	Умеренное количество
Растительная клетчатка переваримая		Незначительное количество
Крахмал внеклеточный		Незначительное количество
Крахмал внутриклеточный		Отсутствуют
Йодофильная флора непатогенная		не обнаружена
Йодофильная флора патогенная		не обнаружена
Жир нейтральный		Отсутствуют
Жирные кислоты		Отсутствуют
Мыла	незначит. кол-во	Незначительное количество
Кристаллы		трипельфосфаты
Эритроциты, в п/зр		Отсутствуют
Лейкоциты, в п/зр		Отсутствуют
Кишечный эпителий, в п/зр		Отсутствуют
Дрожжевые грибы		Отсутствуют
Яйца гельминтов		Яйца глист не обнаружены
Патогенные простейшие		Не обнаружены

#### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	11.04.2019 10:15
<b>Физико-химические свойства</b>		
Цвет		Желтая
Прозрачность		Прозрачная

Глюкоза, ммоль/л	0,1 - 1,8	Норма
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0 (-)
Кислотность	5,0 - 8,0	6,0 (Слабо-кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1.016
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Лей/мкл (0,00 - 25,00)
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (-)
Нитриты		-
Кетоны, ммоль/л	< 1	-
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (-)
<b>Микроскопия мочи</b>		
Эпителий плоский, в п/зр	< 5/*40	<1
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	2
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	<1
Слизь		RARE

### **Инструментальные исследования**

#### 11.04.2019 Электрокардиография (клино+орто+физ.нагрузка)

Заключение: Исследование на фоне беспокойства ребенка. Мышечная наводка. Интерпретация результатов несколько затруднена. Выраженная синусовая тахикардия, ЧСС - 171-188 уд/мин. Вертикальное положение ЭОС. Нарушение внутрижелудочкового проведения по правой ножке п.Гиса.

#### 16.04.2019 Эхокардиография

Площадь поверхности тела 0,49 м<sup>2</sup>. Магистральные сосуды и предсердия: Аорта 16,9 мм (N 16 - 23) Легочная артерия 15,6 мм. Левое предсердие 18,6 мм. (N 13 - 22). Правое предсердие в норме. Левый желудочек: Тзслж = 4,5 мм. (N 3 - 6) КДР = 29,2 мм. (N 21 - 31) КСО = 5,8 мл. ФВ = 82 % (N>60% - метод Тейхгольца) Масса миокарда = 26,3 г. ИОТС = 0,3 Правый желудочек: Правый желудочек = 11,7 мм. (N 3 - 14) Митральный клапан: створки тонкие диастолическое трепетание. Поток 0,76 м/сек. Регургитация 0-1+ Аортальный клапан: трехстворчатый, асимметрия створки уплотнены по краю , в осн пкс. Поток 1,24 м/сек. Регургитация физиол. Трискуспидальный клапан: створки тонкие. Поток 0,65 м/сек. Регургитация минимальная Клапан легочной артерии: створки тонкие. Поток 0,86 м/сек. Регургитация физиол. МПП интактна, без сброса . МЖП сокращается правильно. Заключение: ЭХОКГ - признаки небольших структурных особенностей аортальных створок без гемодинамических нарушений. Размеры полостей и сократимость миокарда в норме. Дисфункция митрального клапана. Диагональные трабекулы в ЛЖ. .

#### 12.04.2019 УЗИ брюшной полости и почек

Печень: размеры - не увеличены, КВР правой доли - 8,9 см. , нижний край - выступает из-под реберной дуги по правой срединно-ключичной линии на 1,5 - 2,0 см, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена - 0,6 см. . Желчный пузырь: форма - каплевидная, размер - пузырь частично опорожнен после приема пищи, просвет - однороден. Поджелудочная железа: осмотрена после еды, размеры (головка) - 1.3 см., (тело) - 1 см., (хвост) - 1.8 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура - неоднородная, Вирсунгов проток - не расширен. Селезенка: размеры - увеличены: 6,8 x 2,7см, объем- 42,2 см<sup>3</sup> К- 4,2 ( норма 2,0 - 4,0 ), эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена. Почки: расположены - в типичном месте, подвижность - почек в пределах нормы, контур - ровный, размеры (правая) - 6.8x3.7x3.7 см. объем 36.5 см<sup>3</sup>., размеры (левая) - 6.9x3.7x3.7 см. объем 38.5 см<sup>3</sup>., соотношение объема почек и массы тела - 0.75% норма (0,4 - 0,6)%, паренхима - обычной эхогенности, дифференцирована, утолщена, центральный эхокомплекс - не изменен, лоханки - не расширены, стенка лоханки - не изменена. Мочевой пузырь: слабо заполнен . Заключение: Реактивные изменения поджелудочной железы. Спленомегалия. Увеличение почек. Утолщение паренхимы почек.

#### 16.04.2019 Рентгенография позвоночника

На рентгенограмме грудного отдела позвоночника в прямой проекции ось позвоночника отклонена вправо. Угол бокового отклонения составляет 22 градуса. Тела позвонков не изменены. Кортикальные пластинки ровные, четкие. Межпозвоночные промежутки равномерные. На рентгенограмме поясничного отдела позвоночника в прямой проекции ось позвоночника отклонена влево. Угол бокового отклонения составляет 10 градусов. Тела позвонков не изменены. Кортикальные пластинки

ровные, четкие. Межпозвонковые промежутки равномерные. . Заключение: S-образный сколиоз в грудном и поясничном отделах позвоночника.

#### 16.04.2019 Рентгенография тазобедренных суставов

На рентгенограмме тазобедренных суставов по Лаунштейну головки бедренных костей находятся в суставных впадинах, центрированы, покрытие полное. Контур головок ровный, четкий.

#### 10.04.2019 Ночная пульсоксиметрия: Синдром ночного апноэ.

### **Консультации**

#### 11.04.2019 Врач-физиотерапевт

Назначено восстановительное лечение в виде: Магнитотерапия сегментарно №10  
Электростимуляция мышц по БОС  
Озокеритотерапия № 10

#### 17.04.2019 Врач-гастроэнтеролог

##### Результаты проведенного обследования:

Клинический анализ крови: без патологии

Биохимический анализ крови: без патологии

Копрограмма: мышечные волокна, клетчатка в умеренном количестве

УЗИ органов брюшной полости и почек: Реактивные изменения поджелудочной железы.

Спленомегалия. Увеличение почек. Утолщение паренхимы почек.

Диагноз: K59.0 - Запор; E44 - Белково-энергетическая недостаточность умеренной и слабой степени

##### Рекомендации:

1. Наблюдение гастроэнтерологом.
2. Диета стол № 3 (беседа проведена, рекомендации даны). Водный режим не менее 1,5 литров жидкости в сутки.
3. Энтеральное питание: Педиашур Малоежка (1 мл=1,0 ккал), или Клинутрен Юниор (нормакалорическое разведение) 200 мл/сутки 3 месяца.
4. Макрогол (форлакс) 4 г х 1 раза за 30 минут до еды (доза варьируется в зависимости от характера стула, максимальная 10 г) 3 месяца с постепенной отменой препарата
5. При задержке стула более 2-х суток – свеча с глицерином, или микроклизмы микролакс, или очистительная клизма.
6. Контроль массы тела 1 раз в месяц.  
Повторная консультация через 3 месяца.

#### 22.04.2019 Врач -ортопед

##### Результаты проведенного обследования:

На рентгенограмме грудного отдела позвоночника в прямой проекции ось позвоночника отклонена вправо. Угол бокового отклонения составляет 22 градуса. Тела позвонков не изменены. Кортикальные пластинки ровные, четкие. Межпозвонковые промежутки равномерные.

На рентгенограмме поясничного отдела позвоночника в прямой проекции ось позвоночника отклонена влево. Угол бокового отклонения составляет 10 градусов. Тела позвонков не изменены. Кортикальные пластинки ровные, четкие. Межпозвонковые промежутки равномерные.

На рентгенограмме тазобедренных суставов по Лаунштейну головки бедренных костей находятся в суставных впадинах, центрированы, покрытие полное. Контур головок ровный, четкий.

Диагноз: M41.4 - правосторонний сколиоз грудного отдела позвоночника 2 ст; Q65.6 - Нестабильность в тазобедренных суставах; M21.6 - Эквинусно-вальгусные установки стоп; M24.5 - Сгибательные установки голеней. Пронационные установки предплечий; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации

##### Рекомендации:

- ЛФК , суставная гимнастика по всем отделам, растяжка для стоп ежедневно.
- Массаж общий № 10 3-4 курса в год
- СМТ на спину (асимметрично),ягодицы, бедра № 10 3-4 курса в год
- Парафин/озокерит, солевые грелки на голени стопы № 15 6 р.г
- Ортопедические изделия:
  - o Опора для сидения для детей -инвалидов с головодержателем (боковые упоры для грудной клетки, таза, ремень-фиксатор для таза и грудной клетки)
  - o Опора для стояния для детей-инвалидов передне-заднеопорная с разведением ног, с головодержателем

- о Вертикализатор медицинский передне-заднеопорный с разведением ног с головодержателем
- о Кресло-коляска с ручным приводом для больных ДЦП комнатная, в том числе для детей-инвалидов (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; подлокотники с механизмом регулирования высоты; фиксатор туловища (жилет); боковые упоры для тела на уровне груди и таза; валик для сохранения зазора между ногами (абдуктор бёдер); предохранительный тазовый пояс; приставной столик с регулируемым углом наклона; подставки под ноги, регулируемые по высоте, глубине и углу наклона; держатели для стоп; головодержатель или система подвеса головы по типу пели Глиссона)
- о Кресло-коляска с ручным приводом для больных ДЦП прогулочная, в том числе для детей-инвалидов (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; подлокотники с механизмом регулирования высоты; фиксатор туловища (жилет); боковые упоры для тела на уровне груди и таза; валик для сохранения зазора между ногами (абдуктор бёдер); предохранительный тазовый пояс; приставной столик с регулируемым углом наклона; подставки под ноги, регулируемые по высоте, глубине и углу наклона; держатели для стоп; головодержатель или система подвеса головы по типу пели Глиссона)
- о Головодержатель жесткой фиксации
- о Корсет функционально-корректирующий с опорой на таз и "окном для дыхания" (конструкция с открытым животом) головодержатель или система подвеса головы по типу пели Глиссона
- о Аппарат на тазобедренный сустав SWASH
- о Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез) с системой RGO
- о ТUTOR на лучезапястный сустав 2 шт
- о ТUTOR на локтевой сустав 2 шт
- о ТUTOR на всю руку 2 шт
- о ТUTOR на голеностопный сустав 2 шт в положении максимальной коррекции с заменой по мере изменения положения стоп
- о ТUTOR на коленный сустав 2 шт
- о ТUTOR на всю ногу 2 шт
- о Обувь на аппарат
- о Обувь ортопедическая сложная без утепленной подкладки облегченного типа
- о Обувь ортопедическая сложная на утепленной подкладке облегченного типа
- о Кресло-стул с санитарным оснащением (с колесами)
- о Вкладные корректирующие элементы для ортопедической обуви продольно-поперечные противовальгусные 6-7 часов в сутки
- о Подъемник комнатный с электроприводом
  - Хвойно-соленые ножные ванночки на ночь (10 л воды 36-40 градусов, 1 ст.л. соли морской или поваренной, 1-2 мл хвойного экстракта аптечного, по 10 минут на ночь в течение месяца).
  - Бассейн (плавание)
  - Сон на жестком
  - Рентгенография тазобедренных суставов впрямой проекции через 1 мес после начала активной вертикализации. грудного и поясничного отделов позвоночника чере 3-6 мес
  - Вертикализация стога в ортопедических аппаратах с положением разведения ног не менее 35-40 градусов.

#### Проведено лечение:

**В соответствии с Постановлением Правительства РФ от 10 декабря 2018 г. № 1506 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2019 год и на плановый период 2020 и 2021 годов» пациенту оказана высокотехнологичная медицинская помощь по виду: 12.00.33.001 - "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 заболеваниях с применением методов физиотерапии (в том числе сочетанных методик криоэлектростимуляционной**

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

Стол: 15.

Режим: палатный.

Назначения:

Актовегин (р-р д/ин., 40 мг/мл) ежедневно п/к 2 мл. 1 раз в день с 12.04.2019 по 23.04.2019 для РТ  
Ипидакрин\* (Аксамон (р-р для в/м и п/к введ., 5 мг/мл)) ежедневно п/к 5 мг. 1 раз в день с 12.04.2019 по 23.04.2019 для РТ

Убидекаренон\* (Кудесан (капли для приема внутрь, 3 %)) ежедневно per os 15 капля. (вечером) с 10.04.2019 по 23.04.2019.

*Состояние при выписке с некоторой положительной динамикой в виде увеличения объема движений.*

#### **Решения врачебных комиссий:**

ВК от 11.04.2019: назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат: ;Актовегин 1,0 для РТ с 11.апреля 2019 года

ВК от 11.04.2019: назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат: Аксамон 2,0 для РТ с "11\_" апреля 2019 года далее в таблетках для продолжения лечения по м/ж;

#### **Рекомендации:**

1. Наблюдение педиатра, невролога, ортопеда, пульмонолога, эндокринолога, гастроэнтеролога, диетолога по месту жительства;
2. Соблюдение режима дня (режим щадящий);
3. Ребенку со СМА с наличием рестриктивных нарушений функции внешнего дыхания, часто болеющим бронхитами и ослабленным кашлевым толчком показано систематическое использование откашливателя CoughAssist.
4. В настоящее время у больного со СМА в связи с тяжестью состояния, наличием дыхательной недостаточности, хроническим гиповентиляционным синдромом необходимо проведение постоянной неинвазивной ночной вентиляции легких в режиме ST (VAPS). Возможные модели: 1). Synchrony (Respirinics), 2) Ventilologic, Ventimotion (Weinmann), 3) Vivo 40 (Breas). В дополнение необходимо: 2 маски, набор фильтров, запасной дыхательный контур, пульсоксиметр.
5. Дыхательная гимнастика, занятия на побуждающем спирометре, гимнастика с мешком Амбу - ежедневно;
6. Профилактика респираторных заболеваний. При ОРВИ противопоказано применение муколитической терапии. При присоединении во время ОРВИ кашля: 1) ингаляции физ. раствором (2-3 мл, 3 раза в сутки); 2) в случае усиления или учащения кашля ингаляции с Ипратропия бромид + Фенотерол (Беродуал) (8 капель на 1-2 мл физ. р-ра 2-3 раза в день) через 10-15 минут после этого (ребенку в перерыве попить воды) ингаляции Будесонид (Пульмикорт) 250 мкг (2-3 раза в день); 3) Раннее назначение антибиотикотерапии (в случае отсутствия эффекта от ингаляций в течение 2-3 дней) – а/б широко спектра.
7. У ребенка с заболеванием мотонейронов спинного мозга, вялым тетрапарезом, выраженным сколиозом, связи с противопоказанием к длительным статическим нагрузкам рекомендована транспортировка ребенка на большие расстояния авиатранспортом. Авиаперелет не противопоказан.
8. Допустима вакцинация только инактивированными и рекомбинантными вакцинами по индивидуальному графику;
9. Повторная госпитализация в НИКИ Педиатрии в 2021г. или при необходимости.



10. Рекомендовано наблюдение в клинике СМА: [www.f-sma.ru](http://www.f-sma.ru), ребенок нуждается в НИВЛ по витальным показаниям, требуется прикрепление к паллиативным службам региона с целью наблюдения за состоянием ребенка и обеспечения оборудованием.

Результат достигнут.

В контакте с инфекционными больными не состояла.

Лечащий врач, кандидат медицинских наук

Шулякова И.В.

Зав.отделением, кандидат медицинских наук

Артемьева С.Б.

Начальник отдела оказания медицинской помощи, кандидат медицинских наук

Агапов Е. Г.

Я,

Файташова С.И.

(Ф.И.О. законного представителя)

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

Дата

23.04.19

Подпись

Файташова



