

**ИЛЬИНСКАЯ
БОЛЬНИЦА**

АО «Ильинская Больница»
Московская обл., г.о. Красногорск,
д. Глухово, ул. Рублёвское
предместье, 2, к. 2
www.ihospital.ru

Амбулаторно-
госпитальный центр

+7(495) 645-33-77
ih@ihospital.ru
Лицензия ЛО-50-01-011469
от 22 ноября 2019 года
ОГРН 1157746997374



Консультация специалиста

Пациент: **Акашкина Виктория Андреевна**

Дата: **19.07.2023**

№ ЭМК: **58926**

Дата рождения: (6 лет)

Диагноз: G12.0. Детская спинальная мышечная атрофия, II тип;

Осложнения основного заболевания:

M41.4: прогрессирующий нейрогенный декомпенсированный мобильный сколиоз 4 степени на фоне СМА

Q65.4: двусторонний подвывих головок бедренных костей

M24.5: сгибательные контрактуры коленных и тазобедренных суставов. Сгибательно-пронационные установки обоих предплечий

R26.8: нарушение самостоятельной вертикализации и сидения

J96.1: хроническая дыхательная недостаточность 1-2ст, низкая эффективность кашля.

E83.8: другие нарушения минерального обмена

H52.2: смешанный астигматизм ОИ

I49.8: умеренная синусовая тахикардия

Z93.1: наличие гастростомы.

Анамнез: ребенок страдает нервно-мышечным заболеванием с рождения, диагноз спинальной мышечной атрофии был заподозрен в возрасте 4 месяцев на фоне прогрессирующей слабости в ногах, а в возрасте 9 месяцев - подтвержден молекулярно-генетическим методом. Девочка никогда самостоятельно не сидела и не ходила, в 2017 году была оформлена инвалидность и ребенок наблюдается паллиативной службой по месту жительства. Виктория может медленно жевать и глотать преимущественно твердую пищу, поэтому с 1.5 летнего возраста находится на зондовом кормлении, а с 3 лет питание получает преимущественно через установленную гастростому. Девочка перенесла 3 пневмонии и острый бронхит. С 1.5 лет проводится ночная неинвазивная вентиляция легких, в связи с недостаточностью кашлевого толчка используется аппаратный откашливатель. Проводится патогенетическая поддерживающая медикаментозная терапия по жизненным показаниям, повторные плановые курсы восстановительного лечения в условиях стационара. Несмотря на лечение, на фоне роста ребенка на протяжении последнего года отмечается резкое прогрессирование сколиотической деформации позвоночника и грудной клетки, ухудшающие вертикализацию и функцию внешнего дыхания.

St.praesens: общее состояние средней тяжести по основному состоянию. Сознание ясное, ребенок контактен. Интеллект по возрасту. Речь развернутая, дизартрия. По черепно-мозговым нервам без патологии. Положение вынужденное – в кресле-коляске активного типа. Дефицит массы тела (ИМТ 13,3). Рост 124см, вес 20,5кг. Тонус мышц снижен, грудная клетка деформирована, мышечная гипотрофия. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Контрактуры в крупных суставах нижних конечностях, вальгусная деформация стоп, ульнарная установка кистей в следствии гипотонии. Соматически без особенностей. Функционирует гастростома.

Местно: самостоятельно не садится, на бок поворачивается с затруднениями, на спину обратно самостоятельно не поворачивается. В положении сидя голову удерживает уверенно, может кратковременно находиться без опоры на руки в условиях индивидуального жесткого грудопоясничного корригирующего ортеза. При осмотре после снятия ортеза правосторонняя протяженная грудопоясничная сколиотическая дуга деформации позвоночника, мобильная при форсированных боковых наклонах с нарушением баланса туловища во фронтальной и сагиттальной плоскостях, торсией позвонков на вершине деформации. Сила мышц верхних конечностей снижена диффузно до

2-3 баллов, в нижних конечностях – до 2-3 баллов дистально и до 1 балла – проксимально. Сухожильные рефлексy отсутствуют, чувствительность сохранена. Тазовые функции контролирует.

На серии рентгенограмм позвоночника на протяжении от 23.06.2023г: определяется правосторонняя дуга Th2-11 с вершиной на Th7 с углом 66 градусов лежа, 77 градусов – сидя в корсете и 78 – сидя без корсета; правостороннее противоискривление Th12-L5 с вершиной на L3 с углом 43 градуса лежа, 28 градусов сидя без корсета и 41 градус – сидя в корсете; выраженная торсия позвонков основной дуги.

Заключение: учитывая тяжесть основного заболевания, быстрое прогрессирование деформации позвоночника, грудной клетки и функции внешнего дыхания, отсутствие эффекта от лечения с использованием индивидуального корсета, показано оперативное лечение в срочном порядке: этапная коррекция деформации позвоночника с использованием заднего полисегментарного «растущего» инструментария.

1. Госпитализация в клинику для проведения оперативного лечения

Дата 19.07.2023

Руководитель службы спинальной хирургии,
врач-нейрохирург, травматолог-ортопед,
доктор медицинских наук

Млявых Сергей Геннадьевич

