



Амбулаторно-  
госпитальный центр



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

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

## Консультация специалиста

Пациент: Покрова Дмитрий Дмитриевич

Дата: 27.07.2024

№ ЭМК: 71467

Дата рождения: .2013 (11 лет)

**Диагноз:** G12.1. Детская спинальная мышечная атрофия, тип II

**Осложнения основного заболевания:**

M41.4: прогрессирующий нейрогенный декомпенсированный сколиоз 4 степени на фоне СМА с нарушением глобального баланса  
Q65.0: вывих головки правой бедренной кости  
M24.5: сгибательно-разгибательные контрактуры коленных и тазобедренных суставов.  
M21.6: эквино-вальгусные деформации стоп  
R26.8: нарушение самостоятельной вертикализации и сидения. FMS 1,N,N  
J99.8: респираторные нарушения на фоне течения основного заболевания  
I49.9: кардиопатия, умеренная синусовая тахикардия, нарушение адаптации QT к ЧСС  
M82.8: остеопороз  
Q53.1: крипторхизм справа  
N20.2: Мочекаменная болезнь, состояние после двухсторонней литотрепсии, инфекция мочевой системы в ст. ремиссии, правосторонняя пиелозктазия, ХБП С1

**Анамнез:** ребенок страдает нервно-мышечным заболеванием с рождения, диагноз спинальной мышечной атрофии был заподозрен в возрасте 12 месяцев на фоне отставания в моторном развитии, с 14 мес отмечен регресс и утрата физических навыков, перестала ходить, а с 2 лет - утратил способность ползать. Диагноз СМА подтвержден в 2014 г молекулярно-генетическим методом. Деформация позвоночника и нижних конечностей с двухлетнего возраста. С 2020 г проводится терапия препаратом Рисдиплам (6.6мл/сут). На фоне терапии в течение 4.5 лет состояние относительно стабильное, однако постепенно стали прогрессировать контрактуры крупных суставов и деформация позвоночника. В 2022 и 2023 гг повторно оперирован по поводу мочекаменной болезни – выполнялось стентирование, удаление стента, повторное удаление камней. В 2023 г у мальчика наблюдались повторные переломы на фоне выраженного системного снижения минеральной костной плотности, двукратно получил лечение препаратом Резокластин (2023 и 2024 гг). Регулярно пользуется откашливателем, проводится постоянная гимнастика с использованием мешка Амбу. Несмотря на лечение, на фоне роста ребенка на протяжении последнего года отмечается резкое прогрессирование сколиотической деформации позвоночника и грудной клетки, корсетолечение не эффективно, ухудшается вертикализация и функция внешнего дыхания.

**St.praesens:** общее состояние средней тяжести по основному состоянию. Сознание ясное, ребенок контактен. Интеллект по возрасту. Речь фразовая. По черепно-мозговым нервам без патологии. Положение вынужденное – в кресле-коляске активного типа. ИМТ 17,83. Рост 146см, вес 38кг. Тонус мышц снижен, мышечная гипотрофия. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Контрактуры в крупных суставах нижних конечностях, эквино-варусная деформация обеих стоп. Соматически без особенностей.

**St.localis:** голову удерживает удовлетворительно, из положения лежа - не поднимает. Самостоятельно не садится. Сидит без опоры - с выраженной кифосколиотической протяженной деформацией позвоночника. Не встает, не ходит. Опора на ноги невозможна. Плоско-вальгусная двусторонняя деформация стоп. Верхние конечности:



пассивные движения в полном объеме, выраженная гипотония, снижение мышечной силы в проксимальных отделах - до 1 балла, в дистальных отделах - до 2 баллов, выше уровня горизонта руки не поднимает, сухожильные рефлексы abs. Нижние конечности: активные движения резко ограничены мышечной слабостью и контрактурами, гипотония, снижение мышечной силы в проксимальных отделах - до 1 балла, в дистальных отделах - до 0 баллов, сухожильные рефлексы abs. Все виды чувствительности сохранены. Пирамидных симптомов нет, тазовые функции контролирует.

**На серии рентгенограмм позвоночника на протяжении от 05.07.2024г:** определяется левосторонняя дуга Th1-Th9 с углом 51 градус и правосторонняя дуга Th10-L5 с углом 62 градуса, с выраженной ротацией позвонков на вершинах деформации.

**ЭКГ от 04.07.2024** - тахикардия до 125, неполная блокада правой ножки п. Гиса, диффузное нарушение процессов реполяризации

**УЗИ органа живота и почек от 10.07.2024** - гепатомегалия, увеличение желчного пузыря, диффузные изменения поджелудочной железы. Увеличение правой почки. Правосторонняя пиелозктазия.

**Р-графия тазобедренных суставов от 05.07.2024** - двусторонний вывих тазобедренных суставов

**КТ грудной клетки от 10.07.2024** - поствоспалительные изменения легких, очаг кальциноза левой почки

**Спирометрия от 05.07.2024** - ЖЕЛ 97%, без признаков гипоксемии

**Денситометрия от 11.07.2024** - Z- критерий = -2.7 без динамики в сравнении с 2023, системного снижения МПК не выявлено, без отрицательной динамики в сравнении с 2023г.

**УЗИ сердца от 12.07.2024** - фальшхорды полости левого желудочка.

**Заключение:** учитывая тяжесть основного заболевания, быстрое прогрессирование деформации позвоночника с формированием глобального дисбаланса туловища, крайне высокий риск прогрессирования нарушений функции внешнего дыхания и резко ограничивающей способность к самостоятельной вертикализации, отсутствие эффекта от консервативного лечения с использованием корсета, показано оперативное лечение в срочном порядке: коррекция деформации грудного и поясничного отделов позвоночника с использованием заднего полисегментарного инструментария, задний спондилодез костными аутотрансплантатами

1. Госпитализация в клинику с целью хирургического лечения после проведения консилиума с участием педиатра, анестезиолога, реаниматолога, нейрофизиолога, ортопеда-травматолога и нейрохирурга (возможно в заочном формате с использованием видеоконференцсвязи)
2. Предполагаемая дата госпитализация для стационарного дообследования и хирургического лечения 28 октября 2024г.

Дата 27.07.2024

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

Млявых Сергей Геннадьевич

