

ИЛЬИНСКАЯ БОЛЬНИЦА
Федеральное государственное учреждение здравоохранения «Ильинская больница»
г. Красногорск, Московская область, д.2, Корп. 2
С/р. адрес: 140421, Московская область, городской округ Красногорск, тер. автодорога Балтия, км 26-й, д.5 стр. 6, под. 2, этаж 5, помещение 14 кабинет 2 часть комн. № 3
Тел.: +7 (495) 645-33-77
ОГРН: АО «Ильинская больница» 1001 ОГРН 51279371
Идентификационный номер ОГРН ЛО-50-01-011469
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: Скорин Сергей Дмитриевич

Дата: 06.09.2024

№ ЭМК: 72831

Дата рождения: 08.09.2008 (15 лет)

Основной диагноз: M41.4 - *Нейрогенный прогрессирующий сколиоз III степени на фоне СМА 3.*

Сопутствующие заболевания:

G12 - Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы;
E83.8 - Другие нарушения минерального обмена;
M82.8 - Снижение МПКТ в поясничном отделе позвоночника с максимальными изменениями в L4, L3 -2,8-zscore;
Q65.1 - Двусторонний вывих головок бедренных костей;
M24.5 - Сгибательные контрактуры коленных суставов. Сгибательные контрактуры тазобедренных суставов.
Сгибательно-пронационные установки предплечий;
M21.6 - Эквинусно-вальгусные деформации стоп;
R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации; Зависимость от кресла-коляски, опоры для сидения, опоры для стояния, устройств для перемещения пациента, санитарного кресла-стула с поддержкой головы и тела с расширенными опциями.

Анамнез: ребенок страдает нервно-мышечным заболеванием с рождения, диагноз спинальной мышечной атрофии был заподозрен в возрасте 8 лет, когда на фоне отставания в моторном развитии отмечен регресс и утрата физических навыков, перестала ходить. Диагноз СМА подтвержден в 2020 г молекулярно-генетическим методом. С 2021 г проводилась терапия препаратом Спинраза, с июня 2024 г - Рисдиплам. На фоне терапии в течение 2 лет состояние относительно стабильное, однако постепенно стали прогрессировать контрактуры крупных суставов и особенно - деформация позвоночника, что в значительной степени затрудняет поддержание тела в вертикальном положении и вызывает снижение дыхательной функции. В 2015г оперирован по поводу перелома левой бедренной кости - выполнялся остеосинтез. Несмотря на лечение, на фоне роста ребенка на протяжении последнего года отмечается резкое прогрессирование сколиотической деформации позвоночника и грудной клетки, корсетолечение не показано, 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 21,73. Тонус мышц снижен, мышечной гипотрофии нет. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Контрактуры в крупных суставах нижних конечностях, эквино-варусная деформация обеих стоп. Соматически без особенностей.

St.localis: Вынужденное положение - сидя в кресле-коляске активного типа с опорой на кифозированную спину, в вертикальном положении голову удерживает, лежа - не поднимает, самостоятельно присаживается с затруднением. Может ходить с использованием костылей, однако передвижение затруднено в связи с выраженными сгибательно-разгибательными контрактурами тазобедренных и коленных суставов. Способность короткое время стоять на четвереньках сохранена. Подъем рук выше горизонтального уровня, тугоподвижность в голеностопных суставах., плосковальгусная деформация стоп. Грубая деформация грудной клетки на фоне левостороннего кифосколиоза грудного и поясничного отделов позвоночника. Верхние конечности: мышечная сила 3 балла проксимально и 2 балла - дистально, сухожильные рефлексы abs. Нижние конечности: мышечный тонус

диффузно снижен, сухожильные рефлексы ас. все виды чувствительности сохранены. пирамидных симптомов нет, тазовые функции контролирует.

ЭКГ от 29.07.24 - синусовый ритм с периодами умеренной тахикардии (85-95), нарушение внутрисердечного проведения по правой ножке п Гиса, синдром ранней реполяризации желудочков.

УЗИ сердца от 30.07.2024 - эктопические хорды и трабекулы в полости левого желудочка

УЗИ брюшной полости и почек от 02.08.2024 - реактивные изменения печени, поджелудочной железы, увеличение селезенки, изменения медуллярного слоя паренхимы почек

Р-графия позвоночника от 01.08.24 - грудная дуга Th5-9 30 градусов, поясничная дуга - 44 градуса, выраженная ротация тел

Р-графия тазобедренных суставов и бедренных костей от 29.07 и 06.08.24 - верхненаружный вывих головки слева, аневризмальные костные кисты дистального отдела правой бедренной кости

Остеоденситометрия 01.08.24 - снижение минеральной плотности костной ткани по паспортному возрасту

Спирометрия 05.07.2024 - ЖЕЛ 86%, без признаков гипоксемии

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, показано оперативное лечение в срочном порядке в объеме многоуровневой остеотомии, коррекции деформации со стабилизацией грудного, поясничного отделов позвоночника и таза многоопорной металлоконструкцией, задний спондилодез костными аутотрансплантатами в условиях нейрофизиологического контроля моторной и сенсорной функции спинного мозга.

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 04 ноября 2024г.

Дата 06.09.2024

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



Млявых Сергей Геннадьевич