



ГОСУДАРСТВЕННОЕ ПУБЛИЧНОЕ ОРГАННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
ПО СОСТОЯНИЮ ЗДОРОВЬЯ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ  
**ОБОССЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ**  
**НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ**  
**ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ**  
**ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю. В. ВЕЛТЫШЕВА**  
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Россия, 125412, г. Москва, ул. Гагаринская, 2  
ИНН 7708095113 КПП 772801001 ОГРН 1027739054420

Тел.: +7 (495) 109-60-03  
e-mail: post@pedklin.ru  
www.pedklin.ru

## Детское психоневрологическое отделение-2 ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ №

ФИ.О. пациента: Сорокин Иван Денисович  
(2 года)

Дата рождения (возраст):

Адрес проживания: Оренбургская обл.

Социальный статус: дошкольник (не организован)

Находится на лечении с 24.05.2024 по 29.05.2024

Основной диагноз: G12.0 - Спинальная миопатическая атрофия, I тип (функциональный класс "сидячий", Золтенема 01.09.2022).

Сопутствующие заболевания: G65.4 - Двусторонний подвывих головок бедренных костей. Ачетабулярная дисплазия справа. Состояние на фоне консервативного лечения; M24.5 - Гибательные контрактуры коленных суставов. Процессионные установки предплечий; M21.6 - Эквилино-вальгусные установки стоп; M41.4 - Правосторонний грудопоясничный сколиоз I ст; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации FMST 1/2, I.1.; Z99.8 - Зависимость от кресла-коляски, в том числе активного типа, опоры для сидения, опоры для стояния; I35.2 - Гипертрофия аденонидов II степени. Сирюльный аденоидит, ремиссия; H52.4 - Смешанный астигматизм ОИ; K59.9 - Функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта.

Жалобы при поступлении: задержку моторного развития.

Анамнез заболевания: Анамнез заболевания: Аналгесия (шея. Ребенок от 2 беременности 45- дочь 18 лет, здорова, от другого отца), на фоне COVID19 на 32 неделе. Роды срочные на сроке 40,5, физиологические, обильное однократное. Родился с массой тела 3700г, длиной 53 см. Оценка по шкале Аштар 77 баллов. Грудное вскармливание до 3 месяцев. Раннее развитие грудью держит с 2,5 месяцев, переворот на бок с 2,5мес. Наследственность по нервно-мышечным заболеваниям не отягощена.

Анализ тогби: Находится в отделении недоношенных у детей с 4 до 10 лет с диагнозом: неонатальная желтуха, недоношенный ребенок. Осмотрен неврологом - гипоксическое поражение шеи, синдром повышенной возбудимости. Окулист - ангиопатия сетчатки. В анализах крови - билирубин 208мкмоль/л. ЭКГ-кт гг при доме/ООО 4мм, сброс крови.

Ребенку проведен неонатальный скрининг на СМА в роддоме. Родители ребенка узнали о диагнозе 01.06.2022г., сразу сделали анализ на число кининов.

Проведен анализ числа кининов генов SMN1 (07.06.2022) выявлено п. 0 копий экзонов 7-8 гена SMN1, п. 0 копии экзонов 7-8 гена SMN2.

До 3 мес на грудной вскармливании, в настоящее время кормление смесь "малыш", 120мл х каждые 1,5-2 часа, не перекрывает. Гурлит, голос громкий.

23.06.2022 года был собран пакет документов для "Круга добра" на патометническую терапию, отправлены документы 23.06.2022.

Решением федерального консилиума 07.07.2022 ребенку был назначен препарата генозаместительной терапии Золтенема (Онкосинтеген-бепарвовек) по жизненным показаниям, документы были оформлены и одобрены "Кругом добра". Препарат зарегистрирован на территории РФ. Аддитора к АAV9 отрицательно.

11.08.2022 года ребенок был госпитализирован в НИКИ Педиатрии для введения препарата Золтенема, но препарат не был доставлен по техническим причинам (не полный пакет документов при отправке), введение перенесено на поздний срок.

Повторная госпитализация в августе 2022 года в НИКИ Педиатрии. Проведена терапия Золтенема (Золтенема (р-зин)) в/в капельно 41,3 мл/1 раз в день 01.09.2022 в/в введение через инфузомат 0,3 мл/час (канал финансирования "Круг добра") в институте Вельтищева.

31.08.2022 Оценка по шкале СНОР INTEND 5/5, НИНЕ 6-6 (до терапии), 01.02.23: Chop Intend 636, НИНЕ-2 1451, через 6 мес после терапии.

Получал гормональную терапию преднизолон 10мг в течение месяца с постепенной отменой полная отмена гормонов - 18.11.2022. Повышение ферментов печени не отмечалось более двух норм, трансфтин и протромбин в пределах нормы после выведения Золтексина.

Самочувствие после проведенной терапии с положительной динамикой, начал переворачиваться, лучше удерживает голову и спину, сидит сам в июне 23 года (1г 2мес), но сидит с опорой на одну руку, кратковременно может сидеть без опоры, сам уверенно сидит августа 23 года (1г 4 мес) ползает на четвереньках с февраля 2023 года, на четвереньках начал ползать с октября 23 года (1г 6 мес), стоит с опорой с апреля 24 года (2 года), ходит вальц опоры с опорой на живот с 2х лет.

Каждые два месяца курят реабилитации в Адели (массаж, лфк, басейн, физиолечение Войта, костюм Адели, логопед, Дома лфк, растяжки, тутура на нижние конечности, корсета нет, использует вертикализатор в течении дня по 1 часу 2 раза в день).

Кашает с общего стада не покривляется. Витамин Д 4 капли, эликсир, куплетан ОРВИ февраль 2024 года, получал в б панцеф 10 дней Пневмоний бронхитов не было. Задоров нет.

Приступает для проведения обследования после генотранспортной терапии Золтексина (Онагенотек абелепаровек) для выявления осложнений, и лечения по основному заболеванию.

**Данные осмотра:** Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: вынужденное. Вес/масса тела: 14 кг. (перцентиль 3-10%). Индекс массы тела: 15,84. Рост/ширина: 94 см. (перцентиль 90-97%). Площадь поверхности тела: 0,6 кв.м. Физическое развитие: высокое, гармоничное. Тип телосложения: гармоничный. Микроанатомия: единичные. Кожа: чистая от инфекционной сыпи, сухая. Однотипные оболочки: не изменены. Подкожная жировая клетчатка развита; удовлетворительно. Лимфатические узлы: множественные, небольшие, эластичные, безболезненные. Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: снижен в ногах. Форма грудной клетки: правильная. Костные деформации: нет. Утолщения ногтевых фаланг пальцев: нет. Суставы: не изменены. Диспропорции скелета: по скolioтическому типу. Деформации верхних конечностей: пронациональные установки предплечий. Деформации нижних конечностей: двухсторонний подвывих головок бедренных костей антабдукторные дисплазия, эквино-瓦尔гусные установки стоп. Контрактуры: коленных суставов. Частота дыхания: 20 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое дыхание: свободное. Голос: не изменен. Кашель: не отмечен. Мокрота: нет. Кровохарканье: нет. Перкуторный звук: не изменен. Дыхание: пурпурное. Хрипы: нет. Пульс: 100 в мин. Ритм: правильный. Ипульс на лучевых артериях: нормальный. Перкуссия сердца: граница соответствует возрасту верхняя - не изменена правая - не изменена левая - не изменена. Гоны сердца: отчетливые, ритмичные. Шум: не выслушивается. Аппетит: удовлетворительный. Тошнота: нет. Рвота: нет. Другие патологические явления: нет. Язык: чистый. Склеры: не изменены. Живот: мягкий, безболезненный. Симптомы желчного пузыря: отрицательные. Точки проекции поджелудочной железы: безболезненные. Асцит: нет. Печень: пальпируется, край закруглен, эластичный. Селезенка: не пальпируется. Симптомы раздражения брюшины: нет. Стул: не изменен. Мочеиспускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Симптом токолизации: отрицательный. Осмотр половых органов: сформированы правильно по мужскому типу. Психическое развитие: соответствует возрасту. Вредные привычки: нет. Особенности: уравновешенный. Глаза: без патологий. Слух: без патологии.

**Психоневрологическое состояние**

Психоневрологическое состояние по основному заболеванию Больной в сознании, в контакт вступает, эмоциональный, на обращенную речь реагирует адекватно, я речи отдельные слова, дизартрия. Психическое и речевое развитие в пределах нормы. Речь - отдельные слова. На момент осмотра общемозговых и менингеальных симптомов нет. Череп обычной формы, перкуторный звук - без особенностей. Черепная иннервация: п. Обоняние: не проверялось. II п. Зрение: ориентировочно не снижено. III IV VI пп. - Движение глазных яблок в полном объеме. Конвергенция сохранена. Зрачки округлые D=8, реакции их на свет, аккомодацию удовлетворительные. V п. - Точки выхода тройничных нервов безболезненны. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы вызываются, D = 8 выражены умеренно. VII п. - газовые щели D=1 лицо симметрично. VIII п. - Слух - не снижен, нистагма нет. XI п. - Повороты головы в полном объеме. IX XII п. - Язык в полости рта по средней линии. Глотание твердой пищи не сформировано, пытается смесью, не покривляется. Фонация удовлетворительная. Мягкое небо подвижно. Uvula по средней линии. Фасцикуляция языка: нет.

Рефлекторно - двигательная сфера: Голову держит уверенно, наклонению голову поднимает без компенсации из положения лежа на животе и на спине голову поднимает. При трахии грунтируется, может сам сесть, сидит самостоятельно уверенно, манипулирует игрушками. Ползает на четвереньках. Переворачивается на живот и обратно самостоятельно. Опора на ноги есть, может отталкиваться ногами при вертикализации, может, выдержать вес своего тела с поддержкой и медленно перемещаться вдоль опры с опорой на живот. Верхние конечности: мышечный тонус физиологический. Езда мышц значительно не снижена. Сухожильные рефлексы вызываются, контрактуры нет. Нижние конечности: Активные движения ограничены в коленях, в голеностопе - нет. Тонус снижен. Сила мышц снижена в сгибателях бедра. Сухожильные рефлексы не вызываются, ахилловы не вызываются. Чувствительность ориентированно не нарушена. За игрушкой тянется без интенсии, трепета рук нет. Газовые функции не нарушены. Диагностических симптомов нет.

От 51 см, Оруди кг 51 см

Лабораторные исследования

Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	23.05.2024 12:26
<b>Общий клинический анализ крови</b>		
Лейкоциты (WBC), 10 <sup>9</sup> /л	4,50 - 11,50	7,82
Эритроциты (RBC), 10 <sup>12</sup> /л	3,90 - 5,50	4,43
Гемоглобин (HGB), г/л	110 - 140	125
Гематокрит (HCT), %	32,0 - 42,0	37
Средний объем эритроцита (MCV), фл	73,0 - 87,0	83,6
Средн. конц. гемоглобина эритроците (MCH), нг	24,0 - 31,0	28,2
Средн. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	280 - 370	338
Тромбоциты (PLT), 10 <sup>9</sup> /л	125 - 620	278
PLCC, 10 <sup>9</sup> /л	13,00 - 43,00	33
РАСР, %	35,0 - 47,0	41,8
Коэффициент анизотропии эритроцитов, П	12,0 - 15,0	13,3
Распределение эритроцитов по объему (RDW-SD), %	10,0 - 20,0	15,5
Ширина распред. тромбоцитов по размеру (PDW), фл	6,0 - 15,0	7,9
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	0,10 - 0,50	0,22
Тромбокрит (PCV), %	1,50 - 8,50	1,40
Нейтрофилы (NEU), 10 <sup>9</sup> /л	2,00 - 10,50	5,55
Лимфоциты (LYM), 10 <sup>9</sup> /л	0,24 - 0,60	0,61
Моноциты (MONO), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,300	0,19
Эозинофилы (EOS), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,200	0,03
Базофилы (BASO), 10 <sup>9</sup> /л	35,00 - 55,00	38,4
Нейтрофилы (NEU), %	33,00 - 61,00	71
Лимфоциты (LYM), %	3,00 - 10,00	7,8
Макрофаги (MONO), %	0,000 - 5,000	2,4
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 1,000	0,4
Базофилы (BASO), %	2 - 15	7
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час		
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>		
Палочкоядерные (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,04 - 0,30	0,08
Сегментоядерные (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	1,50 - 8,50	1,09
Эозинофилы (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,300	0,078
Базофилы (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,000 - 0,200	0,1
Лимфоциты (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	2,00 - 10,50	6,02
Макрофаги (абс.), 10 <sup>9</sup> /л	0,24 - 0,60	0,55
Палочкоядерные, %	6	1
Сегментоядерные, %	35 - 55	14
Эозинофилы, %	0 - 5	0
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	33 - 61	7
Макрофаги, %	3 - 10	7

Исследование показателей основного обмена (КШС)

Наименование	Нормы	23.05.2024 09:14
<b>Исследование показателей основного обмена (КШС)</b>		
РАТ. ТЕМП. С	37	
Данные газов крови		
pCO <sub>2</sub> Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7,35

pCO2 / Парциональное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0		
pO2 / Парциональное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	73	
<b>Параметры по электролитам</b>			
Na+ (натрий), мМоль/л	135,0 - 145,0	136	
K+ (калий), мМоль/л	3,5 - 5,1	4,6 (рекомендован перезабор из венозной крови)	
СА ++ (кальций ионизированный), мМоль/л	1,41 - 1,32	1,43	
Са (7,4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7,4), мМоль/л	1,43 - 1,32	1,27	
<b>Данные метаболитов</b>			
Глюкоза, мМоль/л	3,9 - 5,8	2,8	
Лактат, мМоль/л	0,7 - 2,2	1,4	
<b>Данные лематокрита</b>			
Hct (Гематокрит), %	37,5 - 44,0	38	
<b>Кислотно-щелочные параметры</b>			
HCO3-ас (Ион бикарбоната истинный), мМоль/л	22 - 28	16	
HCO3-std (Ион бикарбоната стандартный), мМоль/л	26 - 32	18	
BE (в) (Избыток буферных оснований в крови), мМоль/л	-2,3 - 3,0	8,4	
<b>Кислотно-основной статус</b>			
PCO2 (Общее содержание углекислоты), мМоль/л	27,0 - 33,0	16,9	
<b>Кислородный статус</b>			
sO2ес, %	93,0 - 97,0	94	
<b>Данные оксиметрии крови</b>			
Hb, г/дл	110 - 135	125	

#### Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	22.05.2024 11:49
<b>Биохимическое исследование крови</b>		
Оксидантность, мОsm/л	250,0 - 310,0	276
<b>Углеводы</b>		
Глюкоза, мМоль/л	3,5 - 5,6	4,9
<b>Белки и аминокислоты</b>		
Общий белок, г/л	57,0 - 80,0	69,3
Мочевина, мМоль/л	0,7 - 8,5	5,4
Креатинин, мМоль/л	45 - 105	30
Альбумин, г/л	35,0 - 50,0	42
Глобулины, г/л	17,0 - 28,0	27,3
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,54
<b>Ферменты</b>		
АСТ, МЕ/л	0 - 45	46
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	35
Липатидлипопротеиназа, Ед/л	140 - 295	209
Креатинкиназа, Ед/л	5 - 171	141
Целочная фосфатаза, МЕ/л	104 - 345	209
Альфа-амилаза, Ед/л	28,0 - 160,0	7,6
ГГТ, Ед/л	3 - 42	12
<b>Цитохромы</b>		
Билирубин ющий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	5,9
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	1,4
Билирубин общий, мкмоль/л	0,5 - 20,0	4,8

<b>Минеральный обмен</b>				
Натрий, мМоль/л	138	147,0 - 147,0		
Калий, мМоль/л	4,5	5,12 - 5,70		
СА ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,21	1,320 - 1,36		
Кальций общий, мМоль/л	2,64	2,70 - 2,20		
<b>Ревмопробы</b>				
С-реактивный белок, мг/л	0,2	0,0 - 8,0		
<b>Сывороточные индексы</b>				
Гемоглобин	0 (Не обнаружен)			
Липемия	0 (Не обнаружен)			
Иктеричность	0 (Не обнаружен)			

Наименование	Нормы	22.05.2024 12:15
<b>Коагулограмма</b>		
Протромбин по Квику, %	100	70 - 140
МНО	1,06	

Наименование	Нормы	22.05.2024 12:47
<b>Иммунохимия</b>		
Щитовидная железа		
Тиреотропный гормон, мКМЕ/мл	3,222	1,100 - 8,450
T4 свободный, пмоль/л	11,98	7,87 - 14,30
T3 свободный, пмоль/л	6,04	4,98 - 12,8
Антитела к тиреопероксидазе, ИU/ml	0,5	0,0 - 9,0
Антитела к тиреотропному гормону, ИU/ml	0,9	0,0 - 4,0
Костная ткань		
Паратиреоидный гормон, пМЕ/мл	39,7	16,0 - 62,0
Витамины		
25 - ОН-Витамин Д, нг/мл	37,6	14,0 - 60,0
Кардиомаркеры		
Тропонин I, пг/мл	<10,00	0,00 - 40,00
Креатинфосфоркиназа-МВ, нг/мл	8,72	0,00 - 6,50

Наименование	Нормы	27.05.2024 10:13
<b>Копрология</b>		
Макроскопическое исследование кала		
Форма	оформленный	
Консистенция	плотный	
Цвет	коричневый	
Одись	умеренное количество	
<b>Микроскопическое исследование кала</b>		
Мышечные волокна с исчерченностью	Отсутствуют	
Мышечные волокна без исчерченности	Незначительное количество	
Сосудистые волокна	отсутствуют	
Растительная клетчатка непереваримая	Умеренное количество	
Растительная клетчатка переваримая	Небольшое кол-во	
Крахмал неклеточный	отсутствуют	
Крахмал внутриклеточный	Отсутствуют	
Идофильная флора непатогенная	не обнаружена	

Иодофильная флора патогенная	Незначительное количество
Бактерии нейтральный	Отсутствуют
Жирные кислоты	Отсутствуют
Мыла	Невольшое количество
Кристаллы	Отсутствуют
Эритроциты, в п/зр	Отсутствуют
Лейкоциты, в п/зр	2-5 в слизи
Кишечный эпителий, в п/зр	Отсутствуют
Дрожжевые грибы	Отсутствуют
Яйца гельминтов	Яйца глист не обнаружены
Патогенные простейшие	Не обнаружены

#### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	27.05.2024 10:11
<b>Физико-химические свойства</b>		
Цвет	Желтый	
Прозрачность	Прозрачная	
Глюкоза, мМоль/л	0,1 - 2,8	0 (-)
Белок, г/д	0,000 - 0,100	0 (-)
Кислотность	5,0 - 8,0	5,0 (Кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1,015
Лейкоциты, лей/мкл	0,00 - 25,00	0 (-)
ЭР, кл/мл	0,0 - 10,0	10 (Нормальный)
Нитриты	< 1	(-)
Кетоны, мМоль/л	34	0 (Норма)
Уробилиноген, мкмоль/л	0,0 - 8,6	0 (0)
Билирубин, мкмоль/л	2,00 - 11,00	4,4
Креатинин, мМоль/л	0,00 - 20,00	10,00
Кальций, мМоль/л	0,000 - 0,300	0 (+)
Альбумин, мг/л	< 5/*40	5
Витамин С, мМоль/л	< 4/*40	
<b>Микроскопия мочи</b>		
Эпителий плоский, атроф.		
Лейкоциты, в п/зр		

ЭНМЕ – М ответ 2,1 МВ  
Наружная пульсоксиметрия – нарушений дыхания во сне не выявлено. Средняя сатурация 98,5%

#### Инструментальные исследования

**ЭКГ**  
22.05.2024 Электрокардиография (клинг-ортоп+фит-нагрузка)  
Мышечная наводка: Заключение: Умеренная синусовая (?) аритмия с тенденцией к тахикардии. НСС - 133-118 уд/мин. СИQIII- положение ЭОС. Нарушение внутрисердечного проведения. Глубокий з. Q НЧ АУЕ..

**ЭХО КГ**  
28.05.2024 Эхокардиография  
Площадь поверхности тела 0,6 м<sup>2</sup>. Магистральные сосуды и предсердия: Аорта 19,9 мм (N 17 - 28) Песочная артерия 13,6 мм. Левое предсердие 17,2 мм (N 14-24). V 11,8 мм, VT 9,7. Правое предсердие V 14,4 мм, VT 19. Левый желудочек: Толстж = 18 мм. (N 15 - 16) Толстж = 18,3 мм. (N 14- 22) УЗ = 34,0 мм ФВ = 67,0 мм. (N>55% - по Симонсу) Масса миокарда = 52 г. ИОФ = 0,34. Правый желудочек: Правый желудочек = 10,9 см. (N < 14) TAPSE = 18,5 мм. Митральный клапан: створки тонкие. Поток 1,20 м/сек. Регургитация нет. Аортальный клапан: трехстворчатый: створки тонкие. Поток 1,23 м/сек. Регургитация нет. Гиппокостальный клапан: створки тонкие. Поток 0,92 м/сек. Регургитация физиол. Клапан легочной артерии: створки тонкие. Поток 1,04 м/сек. Регургитация физиол. МПК: интактна. МЖК: сокращается правильно. Дополнительные особенности: Фальшиворты в полости

ЛЖ. Поток в них. АО - 1,58 м/сек. ПДЖ прит. 240мм. Заключение: Охокт признаков пороков сердца не выявлено. Полости сердца не расширены. Клапаны интактны. Сократительная способность удовлетворительная. Диастолическая функция не нарушена. Фальшиворды в полости левого желудочка.

#### УЗИ, УЗДГ, ТКДГ

22.05.2024 УЗИ брюшной полости и почек

Печень - размеры - увеличены, КВР правой доли - 14,0 см., нижний край - выступает из-под реберной дуги по прямой срединно-ключичной линии на 2,5 - 3,0 см., эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена - 0,6 см., доп информация - Сосудистый рисунок печени усилен. В воротах печени не менее 3-х лимфузлов обычной эхогенности и структуры, размерами - 4\*0,6 см. Желчный пузырь, форма - каплевидная, размер - увеличены, пузырь частично опорожнен после приема пищи, просвет - однороден. Поджелудочная железа: осмотрена после еды, размеры (головка) - 1,4 см., (тело) - 0,8 см., (хвост) - 1,7 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура - несколько неоднородная, Вирсунгов проток - не расширен. Селезенка: размеры - увеличены - 8,0 x 4,0 см, объем - 87,0 см<sup>3</sup> К-621 норма 2,0 - 4,0 л, эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена. Сосудистый рисунок селезенки усилен. Почки: расположены - в типичном месте, подвижность - почек в пределах нормы, контур - ровный, размеры (правая) - 7x4,4x4,4 см, объем 54,8 см<sup>3</sup>, размеры (левая) - 7,2x4,3x4,3 см, объем 51,8 см<sup>3</sup>, соотношение объема почек к массе тела - 0,77% норма (0,4 - 0,6%). паренхима - обычной эхогенности, дифференцирована, не утолщена, центральный экокомплекс - не изменен, доханки - не расширены, стена доханки - не изменена. Мочевой пузырь, хорошо заполнен. Стенка не изменена. Просвет однороден, размеры - 4x4,8x5,4 см. Заключение: Гепатосplenомегалия. Реактивные изменения печени, поджелудочной железы, сосудов селезенки. Увеличенные лимфоузлы в воротах печени. Увеличение желчного пузыря. Увеличение объема почек.

#### Р-графия

03.05.2024 Рентгенография тазобедренных суставов

На рентгенограмме в прямой проекции определяется вальгусная деформация тазобедренных суставов. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 9 мм, слева 11 мм. Суставная поверхность правой вертлужной впадины сформирована неправильно, головка бедренной кости с нарушеными подвывихами, степень ее покрытия 1/2. Шеечно-диафизарный угол справа 160 градусов, слева 152 градуса. Линии Шентона, Омбредана, Садофьеевой справа деформированы. Заключение: Р-данные дисплазии правого тазобедренного сустава с подвывихом головки бедренной кости. Вальгусная деформация проксимальных эпифизов бедренных костей.

23.05.2024 Рентгенография позвоночника

Ось грудного отдела позвоночника отклонена вправо. Угол отклонения 5 градусов. На уровне Т1б-Т7. Ось поясничного отдела позвоночника отклонена влево, угол склонения 3 градуса. Тела позвонков обычной формы, высота их равномерна, структура не нарушена. Межпозвонковые простиранства неравномерны. Заключение: Незначительная S-образная осевая деформация грудо-поясничного отдела позвоночника.

#### Дополнительные обследования

28.05.2024 Электроэнцефалография

Заключение: Основной ритм сформирован по возрасту.

Во время исследования эпилептиформной активности не зарегистрировано.

Врач З.К. Горюханова

Мед. сестра Г.В. Чагуткина

#### Консультации

22.05.2024 Консультация физиотерапевта

Диагноз, G12 - Спинальная мышечная атрофия и болевые синдромы

Рекомендации:

Назначено восстановительное лечение в виде: кинезотерапии, включающей массаж, гимнастику, Магнитотерапия сегментарно №10

Электростимуляция мышц с БОС №10

22.05.2024 Консультация травматолога-ортопеда

Результаты проведенного обследования:

По данным рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции от 30.01.2023: Головки бедренных костей в lateropositionи. Головое кольцо направлено вперед. ХИ справа 31, слева 28, ШДУ проекционный справа 468, слева 471. Контуры головок ровные, четкие. Индекс Реймерса справа 60%, слева 58%. Угол вертикального соответствия справа 44 градуса, слева 45 градусов.

По данным рентгенографии тазобедренных суставов от 28.04.2023: Ацетабулярный индекс справа 29 (был 31), слева 24 (был 28), норма в 1 год - 21(+2) градуса. Индекс Реймерса справа 54% (был 60%), слева 18% (был 38%), норма менее 33%.

По данным рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции от 18.07.2023: Головки бедренных костей в латеропозиции. Тазовое кольцо роттировано. АИ справа 30(+1), слева 16(-1). ШДУ проекционный справа 169(+1), слева 162(-9). Контуры головок ровные, четкие. Индекс Реймерса справа 47(-7%)%, слева 18(0)%%. Угол вертикального соответствия справа 46(+2) градуса, слева 61(-16) градусов.

По данным рентгенографии тазобедренных суставов в прямой проекции от 22.05.2024: Головки бедренных костей в латеропозиции. Тазовое кольцо наклонено кпереди. АИ справа 24,8(-3,2), слева 23(+10)(проекционные). ШДУ проекционный справа 157(-4), слева 151(+1). Контуры головок ровные, четкие. Индекс Реймерса справа 44(-5%)%, слева 29(+11%). Угол вертикального соответствия справа 48(+2) градуса, слева 58(-2) градусов.

По данным рентгенографии позвоночника в прямой проекции от 30.01.2023: ось грудного и поясничного отделов позвоночника с легкой левосторонней дугой без признаков торсии.

По данным рентгенографии позвоночника в прямой проекции от 18.07.2023: ось грудного и поясничного отделов позвоночника с легкой левосторонней дугой (не более 3 градусов) без признаков торсии.

По данным рентгенографии позвоночника в прямой проекции от 22.05.2024: ось грудного и поясничного отделов позвоночника отклонена право в сегменте Th1-L5 с вершиной на Th1 с углом 9,4 градусов. Герция позвонков выражена умеренно. Замыкательный пластинки ровные четкие. Межпозвонковые пространства равномерные, симметричные.

**Диагноз:** №65.4 - Двусторонний подвывих головок бедренных костей. Ацетабулярная дисплазия справа. Состояние на фоне консервативного лечения; M24.5 - Стабильные контрактуры коленных суставов. Ирониантные установки предплечий; M21.6 - Эквилипно-валигусные установки стоп; M41.4 -Правосторонний грудно-поясничный сколиоз I ст.; R26.8 -Нарушение самостоятельной вертилизации. FMS О2.1.1.; Z99.8 -Зависимость от кресла-коляски, в том числе активного типа, опоры для сидения, опоры для стояния.

#### Рекомендации:

АФК по всем отделам, растяжки для ног по залей поверхности и предплечий ежедневно (<https://www.cureduchenne.org/care/stretching>)

Массаж общий №10 6 курсов в год

СМТ на спину, ягодицы №10 4 р.г.

Электрофорез с кальцием и фосфором на область тазобедренных суставов №10 2 курса

Пирофилин-оксирипт, солевые грелки на ноги №10 4 р.г.

Бассейн (гидрокинезотерапия)

**Рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника в 2 проекциях через 6 мес.**

**Рентгенография тазобедренных суставов в прямой проекции и по Лаузинитену с оценкой индекса Реймерса и угла вертикального соответствия в динамике через 4-6 мес.**

#### Технические средства реабилитации:

Ортез по Джону и Корну (возможна замена национальной Виленского в варианте наложения над коленными суставами) с отведением бедер от средней линии на 25-40 градусов (25 см) на весь период кроме нахождений в кресле-коляске и опоре для стояния)

8-09-40 Аппарат на тазобедренный сустав 2 шт на период ходьбы в ходунках

7-01-02 Кресло-коляска с ручным приводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ЦПП комнатная (для инвалидов и детей-инвалидов) Вес ребенка 14 кг. Рост ребенка 95 см. Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье с регулируемым углом наклона. Спинка сиденья должна быть жесткой с регулируемым углом наклона. Подножка должна быть регулируемая по высоте, с регулируемой опорой стопы. Подлокотники должны быть регулируемыми по высоте. Из приспособлений на кресле-коляске должны быть: подголовник, боковые опоры для головы, боковые опоры для тела, нагрудный ремень, поясничный валик, валик или ремень для сохранения зазора между ногами, поясной ремень, держатели для ног

7-02-02 Кресло-коляска с ручным приводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ЦПП прогулочная (для инвалидов и детей-инвалидов) Вес ребенка 14 кг. Рост ребенка 95 см. Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье с регулируемым углом наклона. Спинка сиденья должна быть жесткой с регулируемым углом наклона. Подножка должна быть регулируемая по высоте, с регулируемой опорой стопы. Подлокотники должны быть зафиксированными. Из приспособлений на кресле-коляске должны быть: подголовник, боковые опоры для головы, боковые опоры для тела, нагрудный ремень, поясничный валик, валик или ремень для сохранения зазора между ногами, поясной ремень, держатели для ног

7-03-01 Кресло-коляска активного типа (для инвалидов и детей-инвалидов) Вес ребенка 14 кг. Рост ребенка 95 см. Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье с регулируемым углом наклона. Спинка сиденья должна быть жесткой с регулируемым углом наклона. Подножка должна быть регулируемая по высоте, с регулируемой опорой стопы. Подлокотники должны быть зафиксированы. Из приспособлений на кресле-коляске должны быть: подголовник, боковые опоры для головы, боковые опоры для тела, нагрудный ремень, поясничный валик, валик или ремень для сохранения зазора между ногами, поясной ремень, держатели для ног

23-04-04 Кресло-стул с санитарным оснащением с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ЦПП (стулесами). Вес ребенка 14 кг. Рост ребенка 95 см

6-07-01 Ортез для сидения в кресле-коляске

6-09-01 Опора для сидения для детей-инвалидов. Рост ребенка 45 см, регулировка угла наклона, угол наклона комбинированный (вперед и назад), подлокотник, держатель спинки, абдуктор и разделятель для ног, боковые упоры для ягодиц, упоры для коленей, упор для таза, подножка, ремень для груди, стопик, функция изолированного отведения ног с заменой по мере изменения функционального состояния пациента или его антропометрических данных

6-16-06 Ходунки с дополнительной фиксацией (поддержкой) тела, в том числе для больных детским церебральным параличом (ДЦП) с фиксацией грудной клетки, таза, с опорой под предплечья на колесах, с тормозом вынесенным на рукоять с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-23 Корсет полужесткой фиксации скелетно-мышечной системы 2 шт с заменой по мере физиологического роста

8-09-37 и 9-01-06 Аппарат на голеностопный сустав 2 шт в положении максимальной коррекции до угла 90 градусов, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладыш башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-42 Аппарат на всю ногу 2 шт с шарнирами с принудительным разгибанием в коленных суставах (для устранения контрактур) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-43 Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-44 Тутор на лучезапястный сустав с фиксацией пальцев 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-44 Тутор на лучезапястный сустав без фиксации пальцев 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-46 Тутор на локтевой сустав 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-48 Тутор на всю руку 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-49 и 9-01-06 Тутор на голеностопный сустав (на ночь и на дневной отдых) 2 шт в положении максимальной коррекции до угла 90 градусов, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладыш башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния ()

8-09-51 Тутор на коленный сустав (на дневной отдых) 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

8-09-54 Тутор на всю ногу 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния

9-01-04 Ортопедическая обувь сложная на аппарате без утепленной подкладки (пара)

9-02-03 Ортопедическая обувь сложная на аппарате на утепленной подкладке (пара)

9-01-01 Обувь ортопедическая сложная без утепленной подкладки

9-02-01 Обувь ортопедическая сложная на утепленной подкладке

9-01-08 Вкладные корректирующие элементы для ортопедической обуви

10-02-03 или 10-02-02 Подушка на сиденье противопролежневая

12-01-02 Ортопедические брюки

Кресло автомобильное адаптивное с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов) (5-точечный ремень безопасности, боковые поддержки на уровне тулowiща и газа, Абдуктор для бедер, Регулировка глубины сидения, регулируемая по высоте спинка, Вертлюговые подлокотники, Ремень безопасности спереди и сзади, Регулировка глубины подставки для головы, подстаканники, регулируемые по высоте и углу наклона, изменение угла наклона сиденья, Вращающееся основание) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния Сиденье-шезлонг с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов) для мытья

**Приоритетность использования ТСР определяется специалистом по физической и реабилитационной медицине**

#### 24.05.2024 Консультация оториноларинголога

Диагноз: 137.2 - Гипертрофия липоидных и липоматозных ганглионов II степени. Серозный аденоидит, ремиссия.

Рекомендации: 1. В нос, в домашних условиях закапывать серебра програнат 2% или серебро коллоидное 2% по 2 капли 3 раза в день в месяц с перерывом в 20 дней - 3 месяца. (капать лежа на спине после санации носа лежа 2-3 минуты);

2. В нос Мометазон или Флутиказон по 1 дозе х 2 раза -15 дней, затем по 1 дозе х 1 раз в месяц. (направлять струю от носовой перегородки на боковую стенку носа). Два месяца перерыв и курс повторить

3. При ОРВИ и сенсусе внутрь Цетиризин 5 мг/10 кап х 1 раз в день - 10 дней

4. При первичной и подкашивании Орошение задней стенок глотки 0,01% раствором мирамистина 3 раза в день

5. При ОРВИ провести курс Тимоген+бензодал, форма-сироп по 2 мл х 3 раза в день

**6. Наблюдение СОР в динамике**

**27.05.2024 Консультация офтальмолога**

Диагноз: Н52.2 - Смешанный астигматизм ОИ

Рекомендации:

наблюдение у окуниста по месту жительства.

строгий зрительный режим

Контрольный осмотр 2 раза в год

**28.05.2024 Консультация гастроэнтеролога**

Результаты проведенного обследования:

Клинический анализ крови - норма.

Биохимия крови - незначительное повышение уровня АСТ.

УЗИ органов брюшной полости - Гепатосplenомегалия. Реактивные изменения печени, поджелудочной железы, сосудов селезенки. Увеличенные лимфоузлы в воротах печени. Увеличение желчного пузыря.

Диагноз: G12.0 - Детская синдромная мышечная атрофия, тип I (боденъ вернига-гриффмана): K59.9.

Функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта.

Рекомендации:

1. Диетотерапия - частое, дробное питание с ограничением раздражающих продуктов.
2. Не принимать горизонтальное положение после приема пищи.
3. Последний прием пищи за 2-3 часа до сна.
4. При сохранении запаха из рта - триамбутин по 25 мг (1/4 таб) x 3 раза за 20 мин до еды + алюминий фосфат по 5 мл (ч.л.) x 3 раза через 1,5 часа после приема пищи (такие курсы можно проводить при необходимости).
5. Наблюдение гастроэнтеролога.

**Проведено лечение:** Пролечен по ОМК

Стол: ОВД протертый.

Дополнительное питание: Творог детский 4,2% - 4шт., Молоко детское 3,0% - 4шт..

Режим общий.

Назначения:

Колекальциферол\* (Аквадетрим капли для приема внутрь 15 000 МЕ/мл)) ежедневно 3 капли. (веселором) с 24.05.2024 по 29.05.2024

**Проведено восстановительное лечение:**

A10.02.001.001: Электростимуляция мышц (2 и более полей) (10 раз(а))

A17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПемП) (магнитотерапия) (1-2 поля) (10 раз(а)).

**Кинезотерапия, массаж, растяжки №:**

**Тестирование по двигательным шкалам в динамике**

дата визита	СНОР INTEND макс 64)	HINE-2 (макс. балл 26)	Хаммерерmit (макс. балл 66)	RULM (макс. Балл 37)
2024-05-28	63 (далее тестировать по данной шкале не имеет смысла)	23	56	20
2023-12-17	63	20		
2023-07-20	63	17		
2023-02-01	63	14		
2022-08-31	51	5		

**Рекомендации:**

1. Наблюдение невролога, ортопеда, кардиолога, пульмонолога, гастроэнтеролога по месту жительства;
2. Рекомендации специалистов см. выше;
3. Занятия с логопедом дефектологом по месту жительства;
4. Витамин-Д (Колекальциферол (витД3). Выиготовл) 2500 МЕ 1 раз в день, 18:00 ежедневно, контроль уровня витамина Д в крови через 6 мес.
5. Контроль ночной пульсоксиметрии каждые 6 мес, КРМ по показаниям.
6. ЭКГ, ЭХО сердца, УЗИ брюшной полости и почек 1 раз в год.
7. ДФК, АФК по всем отделам, растяжки для голеней по задней поверхности ежедневно (<https://www.cureduchainme.org/cue/stretching>)
8. Кинезотерапия на аппаратах активного и пассивного типов, велотренажёр активного и пассивного типа;

9. Массаж общескрушающий стимулирующий N10 – 4 курса в год;
10. Регулярные занятия в бассейне, ныряние;
11. Дыхательная гимнастика на побуждающем спирометре;
12. Использование откашливателя при необходимости;
13. Ношение туторов на коленостопный, коленный сустав, не менее 4 часов подряд, не менее 8-10 часов в день (желательно на весь сон);
14. Ортез по Джону и Корну (возможна замена циной Витенского в варианте наложения над коленными суставами) с отверстием бедер от средней линии на 35-40 градусов (25 см) на весь период кроме нахождения в кресле-ковшке и опоре для сидения;
15. Использование вертикализатора разведения ног (до 30 градусов) в туторах на всю ногу или на коленный и голеностопный сустав (чредовать), использование банок для сидений в течении до 30-40 минут несколько раз за день в жестком корсете;
16. Повторные курсы реабилитации в течение года;
17. Технические средства реабилитации – см. назначение ортопеда;
18. Профилактика респираторных заболеваний. При ОРВИ противопоказано применение муколитической терапии. При присоединении во время ОРВИ кашля: 1) ингаляции физ. раствором; 2) в случае усиления или учащения кашля ингаляции с Бudesонидом (Пульмикорт); 3) Раннее назначение антибиотикотерапии (в случае отсутствия эффекта от ингаляций в течение 2-3 дней) – препараты широкого спектра в возрастной дозировке;
19. Повторная плановая госпитализация в ЦПНО-2 институт Вельтищева по согласованию с зав. Отд. Артемьевой С.Б.

Результат достигнут.

В контакте с инфекционными больными не состоял.

Доза облучения: 0,044 мЗв

Лечащий врач



Парина Ю. О.

Артемьева С.Б.

Агаров Е. Г.

Зав. отделением, кандидат медицинских наук

Начальник отдела оказания медицинской  
помощи, кандидат медицинских наук

(Ф.И.О. юридического представителя)  
получил(а) выписной эпикриз на руки с рекомендациями ознакомлен (-а)

Подпись

дата

2023 г.



Предлагаем заверить выписку  
подтверждением пациента  
[pedklin.ru/about/services](http://pedklin.ru/about/services)

Телемедицинская система  
«Вельтищев Телемеди»  
[pedklin.ru/tm](http://pedklin.ru/tm)

