



Обособленное структурное подразделение –  
государственного автономного образовательного учреждения высшего  
образования «Федеральный национальный исследовательский медицинский  
университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения  
Российской Федерации – Научно-исследовательский клинический  
институт педиатрии и детской хирургии имени академика  
Ю.Е. Вельтишева (Институт Вельтишева)  
Россия 125412, г. Москва, ул. Галдомская, 2  
Тел. +7 (495) 109-60-03  
e-mail: doctor@pedklin.ru  
www.pedklin.ru

Россия 125412, г. Москва, ул. Галдомская, 2  
Тел. +7 (495) 109-60-03  
e-mail: doctor@pedklin.ru  
www.pedklin.ru

## Детское психоневрологическое отделение-2 ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 1902/2023

Ф.И.О. пациента: **Соловьева Ксения Сергеевна**  
Дата рождения (возраст): **09.10.2011 (11 лет)**  
Адрес проживания: **Краснодарский край, Тимашевский р-н,**  
Место работы/учебы/ДОУ (ДДУ):  
Социальный статус: **учащийся**  
Находился на лечении с **02.03.2023 по 20.03.2023**

**Основной диагноз:** G71.0 - Поясно-конечностная мышечная дистрофия 2D типа (мутация с.271G>A в гомозиготном состоянии в гене SGCA).

**Сопутствующие заболевания:** T78.3 - Отек Квинке; L70.0 - Акне, легкой-средней тяжести.; L21.0 - Себорея головы; H52.1 - Миопия слабой степени ОИ ПИНА; I42.9 - Кардиопатия у больной поясно-конечностной мышечной дистрофией (умеренная синусовая тахикардия, ремоделирование левого желудочка по типу дилатации, снижение сократительной способности миокарда ); R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации, неустойчивое сидения; M24.5 - Сгибательные установки голеней. Сгибательные установки бедер.; M21.6 - Эквинусно-варусные деформации стоп; Z99.8 - Зависимость от кресла-коляски активного типа при перемещении на короткие расстояния, от кресла-коляски с электроприводом при перемещении на средние и длинные расстояния, опоры для сидения, опоры для стояния; Q65.3 - Подвывих головки правой бедренной кости; M41.4 - Нейрогенный мобильный сколиоз III степени. Субкомпенсированный сагиттальный дисбаланс с отклонением от линий CSVL и PCVL до 5 см. Мобильный задний вывих правого тазобедренного сустава. Сгибательно-приводящие деформации обеих стоп.; N31.9 - Дисфункция мочевого пузыря (гипотония?, гипорефлексия?) Увеличение объема левой почки.

**Жалобы при поступлении:** на прогрессирующий сколиоз, трудности мочеиспускания - трудно начать и ходит в туалет редко.

**Анамнез жизни:** Ребенок от 6 беременности, протекавшей с угрозой прерывания во 2-м триместре. Роды в срок, со стимуляцией. Вес при рождении 3570 г, длина 55 см. Оценка по шкале Апгар 9 баллов. Раннее развитие: голову держит с 3 месяцев, сидит с 6 месяцев, ходит с 1 года, фразовая речь с 1,5 лет. Семейный анамнез не отягощен, старшие сестры здоровы (от другого брака).

**Anamnesis morbi .** Изменения походки с начала самостоятельной ходьбы. В возрасте 3 лет в связи с жалобами на периодические боли в животе обследована гастроэнтерологом, при обследовании выявлено увеличение трансаминаз, КФК. С 3-х лет жалобы на боли в ногах, быструю утомляемость при ходьбе, по лестнице поднимается с опорой. При обследовании по м/ж: КФК 6672 Ед/л, 7483 Ед/л. Болезнь Помпе – – отриц. РКТ г/м – ретроцеребеллярная киста.

Биопсия мышечной ткани в 2016 г.: неинформативна (миогенная атрофия).

КФК в 2017 г - 34670 Ед/л. МРТ мышц бедра 2017 г: МР-сигнал на T1 импульсной последовательности не изменен. МР-сигнал на STIR не изменен. МРТ мышц голени: МР-сигнал на T1 импульсной последовательности не изменен. МР-сигнал на STIR не изменен.

ДНК-анализ в МГНЦ – поиск частых мутаций в генах CAPN3, FKRР, ANO5, SGCA (2017 г) - обнаружена мутация с.271G>A в гомозиготном состоянии в гене SGCA .

За 2018 год: девочка стала хуже вставать с пола, подниматься по лестнице, ухудшилась осанка.

За 2019г год потеряла способность вставать с пола, без опоры не может встать со стула, стала чаще падать, поднимает руки с компенсирующими движениями, усилилась ротация левой стопы внутрь, способна ходить самостоятельно только на короткие расстояния. Не обеспечена опорой для ходьбы, вертикализатором, ортопедическим корсетом. В качестве ЛФК использует только Мотомед.

С ноября 2020 г утратила способность ходить, стоять, переворачиваться, садиться.

В течении 2021 года прогрессировал сколиоз, стало трудно сидеть на жесткой поверхности, самостоятельно без поддержки сидеть не может.

С последней госпитализации в июне 2022г. вегетативные нарушения: холодеют нижние конечности, онемение верхних и нижних конечностей; мама отмечает смещение таза вправо. Около полугода беспокоят трудности мочеиспускания: ходит в туалет редко и трудно начать. Прогрессируют деформации скелета, сколиоза, тазобедренных суставов.

Корректирующий корсет постоянно носит с июня 2022 г., тугоры днем носит периодически.

Постоянно принимает элькар, кудесан.

**Данные осмотра:** Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: вынужденное. Вес/масса тела: 35 кг. (перцентиль 50-75%). Индекс массы тела: 17,36. Рост/длина: 142 см. (перцентиль 25-50%). Площадь поверхности тела: 1,17 кв.м. Физическое развитие: среднее гармоничное. Тип телосложения: гармоничный. Микроаномалии: единичные. Кожа: чистая от сыпи. сухая. Слизистые оболочки: не изменены. Подкожно-жировая клетчатка развита: удовлетворительно. Лимфатические узлы: множественные, мелкие, эластичные, безболезненные. Мышечная система развита: удовлетворительно. Тонус мышц: понижен. Форма грудной клетки: правильная. Костные деформации: нет. Утолщение ногтевых фаланг пальцев: нет. Суставы: не изменены. Сколиоз: левосторонний грудно-поясничный отдел. Деформация нижних конечностей: эквино-варусные деформации стоп.сгибательные установки голеней.сгибательные установки бедер. Частота дыхания: 21 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: везикулярное. Хрипы: нет. Пульс: 99 в мин. Ритм: правильный. А/Д(прав.рука): 100/67 мм.рт.ст. Пульс на лучевых артериях: нормальный. Перкуссия сердца: границы соответствует возрасту верхняя - не изменена правая - не изменена левая - не изменена. Тоны сердца: отчетливые, ритмичные. Шум: не выслушивается. Аппетит: удовлетворительный принимает элькар, кудесан. Тошнота: нет. Рвота: нет. Другие диспептические 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: склонность к запорам. Мочеиспускание: безболезненное. Дизурические явления: нет. Симптом поколачивания: отрицательный. Вторичные половые признаки: соответствуют возрасту. Осмотр половых органов: сформированы правильно по женскому типу. Психическое развитие: соответствует возрасту. Патологические рефлексy: . Вредные привычки: нет. Особенности: уравновешенный. Глаза: миопия. Слух: без патологии.

**Психоневрологическое состояние**

Психоневрологическое состояние по основному заболеванию Психоневрологическое состояние по основному заболеванию Ребенок в сознании. Речь фразовая. Интеллект в пределах возрастной нормы. Общемозговые и менингеальные симптомы отсутствуют. Черепная иннервация: I п. Обоняние: ориентировочно не нарушено. II п. Зрение: ориентировочно не снижено. III IV VI пп. - Движения глазных яблок – в полном объеме. Конвергенция сохранена. Зрачки округлые D=S, реакции их на свет, аккомодацию удовлетворительные. V п. - Точки выхода тройничных нервов – безболезненны. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы вызываются, D = S, выражены умеренно. VII п. – глазные щели D=S, лицо симметрично, мимические пробы выполняет симметрично. VIII п. - Слух – не снижен, нистагма нет. XI п. - Повороты головы в полном объеме. Поднимание плеч не затруднено. IX X XII пп. - Язык по средней линии, макроглоссия. Глотание не нарушено, жевание не нарушено. Фонация удовлетворительная. Мягкое нёбо подвижно. Uvula по средней линии.

Рефлекторно - двигательная сфера: Голову удерживает хорошо, из положения лежа на спине не поднимает. Не переворачивается. Сидит только в кресле, с опорой, с кифозированной спиной в нижнегрудном и поясничном отделах позвоночника, самостоятельно не садится . Кифосколиоз,"крыловидные" лопатки, гипотрофия мышц плечевого пояса, проксимальных отделов рук, ног. Не ходит, не стоит. Псевдогипертрофия икроножных мышц нет. Эквиноварусная деформация стоп. Верхние конечности: движение в полном объеме, гиперэкстензия в локтевых суставах. Сила мышц снижена до 2-3 б, не поднимает руки выше локтя. Мышечный тонус гипотонический. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Нижние конечности: движение в голеностопных суставах ограничено, в коленных, тазобедренных – контрактуры. Сила мышц снижена до 0-1 баллов. Мышечный тонус гипотонический. Сухожильные рефлексы: коленные отсутствуют, ахилловы отсутствуют. Патологической пирамидной симптоматики нет. Нарушения чувствительности не выявляются. В позе Ромберга не стоит. Координаторные пробы не проверялись по тяжести заболева, резкокого снижения мышечной силы.

#### Лабораторные исследования

##### Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	03.03.2023 11:33	06.03.2023 11:28	09.03.2023 11:04	14.03.2023 12:48
<b>Общий клинический анализ крови</b>					
Лейкоциты(WBC), 10*9/л	4,50 - 11,50	7.05	7.08	5.21	6.16

Эритроциты(RBC), 10*12/л	3,90 - 5,50	4.67	4.6	4.18	4.53
Гемоглобин(HGB), г/л	115 - 160	130	132	125	132
Гематокрит(НСТ), %	34,0 - 45,0	39.8	39.1	35.3	38.2
Средний объем эритроцита(MCV), фл	77,0 - 95,0	85.4	85.1	84.4	84.4
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	26,0 - 32,0	27.8	28.7	29.8	29.2
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	326	338	353	346
Тромбоциты (PLT), 10*9/л	154 - 442	358	326	301	291
PLCC, 10*9/л		118			
P-LCR, %	13,00 - 43,00	32.9			
Коэффициент анизотропии эритроцитов, fL	35,0 - 47,0	48.1	45	44.7	44
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	15.4	15.6	15.1	15.6
Ширина распрд. тромбоцитов по размеру(PDW), фл	10,0 - 20,0	15.8			
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	11	9	9.3	9.8
Тромбокрит(РСТ), %	0,10 - 0,50	0.4			
Нейтрофилы(NEU), 10*9/л	1,80 - 8,00	3.88	4.66	2.32	2.54
Лимфоциты (LYM), 10*9/л	1,20 - 6,50	2.29	1.32	1.96	2.59
Моноциты (MONO), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.36	0.51	0.35	0.34
Эозинофилы (EOS), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.47	0.57	0.57	0.67
Базофилы (BASO), 10*9/л	0,000 - 0,200	0.05	0.02	0.01	0.01
Нейтрофилы (NEU), %	44,00 - 61,00	55	65.8	44.6	41.24
Лимфоциты (LYM), %	28,00 - 46,00	32.5	18.64	37.55	42.03
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	5.1	7.26	6.73	5.56
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	6.7	8.03	10.91	10.95
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0.7	0.27	0.21	0.22
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	8	5	5	4
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>					
Палочкоядерные (абс.), 10*9/л	0,04 - 0,30	0.07	0.07	0.05	0.06
Сегментоядерные (абс.), 10*9/л	1,80 - 8,00	3.45	4.6	2.19	2.96
Эозинофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,300	0.423	0.637	0.417	0.37
Базофилы (абс.), 10*9/л	0,000 - 0,200	0	0	0	0
Лимфоциты (абс.), 10*9/л	1,20 - 6,50	2.82	1.27	2.34	2.59
Моноциты (абс.), 10*9/л	0,24 - 0,60	0.28	0.5	0.21	0.18
Палочкоядерные, %	1 - 6	1	1	1	1
Сегментоядерные, %	44 - 61	49	65	42	48
Эозинофилы, %	0 - 5	6	9	8	6
Базофилы, %	0 - 1	0	0	0	0
Лимфоциты, %	28 - 46	40	18	45	42
Моноциты, %	3 - 10	4	7	4	3

Исследование показателей основного обмена (КЩС)

Наименование	Нормы	03.03.2023 08:14
<b>Исследование показателей основного обмена (КЩС)</b>		
РАТ. ТЕМР, С		37
<b>Данные газов крови</b>		
pH /Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7.39
pCO <sub>2</sub> / Парциальное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0	39
pO <sub>2</sub> /Парциальное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	60
<b>Параметры по электролитам</b>		
Na + (натрий), ммоль/л	135,0 - 145,0	139
K+ (калий), ммоль/л	3,5 - 5,1	4,5 (рекомендован перезабор из венозной крови)
Ca ++ (кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1.21
Ca (7.4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7.4), ммоль/л	1,13 - 1,32	1.21
<b>Данные метаболитов</b>		
Глюкоза, ммоль/л	3,9 - 5,8	4
Лактат, ммоль/л	0,7 - 2,2	0.7
<b>Данные гематокрита</b>		
Hct (Гематокрит), %	35,0 - 45,0	41
<b>Кисотно-щелочные параметры</b>		
HCO act (Ион бикарбоната истинный), ммоль/л	22 - 28	24
HCO3 std (Ион бикарбоната стандартный), ммоль/л	26 - 32	24
BE ( b) (Избыток буферных оснований в крови), ммоль/л	-2,3 - 3,0	-1.4
<b>Кислотно-основной статус</b>		
TCO <sub>2</sub> (Общее содержание углекислоты), ммоль/л	27,0 - 33,0	24.8
<b>Кислородный статус</b>		
sO <sub>2</sub> ec, %	93,0 - 97,0	90
<b>Данные оксиметрии крови</b>		
TНb, г/л	120 - 155	135

#### Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	03.03.2023 11:48	15.03.2023 10:50
<b>Углеводы</b>			
Глюкоза, ммоль/л	3,3 - 5,6	4.1	
<b>Белки и аминокислоты</b>			
Общий белок, г/л	57,0 - 80,0	70.6	
Альбумин, г/л	35,0 - 52,0	44.1	
Глобулины, г/л	17,0 - 38,0	26.5	
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1.66	
Мочевина, ммоль/л	1,4 - 7,2	4.3	
Креатинин, мкмоль/л	45 - 105	24	
<b>Ферменты</b>			
АСТ, МЕ/л	0 - 40	55	
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	44	
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	110 - 295	235	
Креатинкиназа, Ед/л	15 - 190	1877	
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	51 - 332	106	
<b>Пигменты</b>			
Билирубин общий, мкмоль/л	2,0 - 21,0	12.1	
Билирубин связанный, мкмоль/л	0,0 - 7,0	2.6	

Билирубин свободный, мкмоль/л	0,5 - 20,0	9.6	
<b>Минеральный обмен</b>			
Натрий, мМоль/л	135,0 - 147,0	139	
Калий, мМоль/л	3,70 - 5,12	4.4	
Са ++ (Кальций ионизированный), мМоль/л	1,13 - 1,32	1.2	
Кальций общий, мМоль/л	2,20 - 2,70	2.46	
<b>Ревмопробы</b>			
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	3	
<b>Биохимическое исследование крови</b>			
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	275.9	
<b>Сывороточные индексы</b>			
Гемолиз		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
Липемия		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
IgE общий, МЕ/мл	0,0 - 115,8		847.1

### Иммунохимия

Наименование	Нормы	03.03.2023 11:38	
<b>Щитовидная железа</b>			
Тиреотропный гормон, мкМЕ/мл	0,350 - 5,100	1.189	
T4 свободный, пмоль/л	9,04 - 14,37	13.54	
T3 свободный, пмоль/л	4,98 - 12,88	5.43	
Антитела к тиреопероксидазе, IU/ml	0,0 - 9,0	0.2	
Антитела к тиреоглобулину, IU/ml	0,0 - 4,0	0	
<b>Костная ткань</b>			
Паратиреоидный гормон, пг/мл	16,0 - 62,0	32.9	
<b>Витамины</b>			
25 - ОН Витамин Д, нг/мл	14,0 - 60,0	28.2	

### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	03.03.2023 08:58	14.03.2023 13:45
<b>Физико-химические свойства</b>			
Цвет		Желтый	Желтый
Прозрачность		Слабо-мутная	Полная
Глюкоза, мМоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)	0,0 (- 0mmol/L)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0.5	0,000 (- 0g/L)
Кислотность	5,0 - 8,0	6,5 (Слабо-кислая)	7,5 (Щелочная)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1.031	1.012
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Не обнаружено	
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0,0 (Не обнаружено)	
Нитриты		Не обнаружено	-
Кетоны, мМоль/л	< 1	мМоль/л (< 1)	- 0mmol/L
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)	0 (Normal)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (Не обнаружено)	0 (- 0umol/L)
<b>Микроскопия мочи</b>			
Эпителий плоский, в п/зр	< 5/*40	1	11
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	3	
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	1	
Слизь		Незначительно	
Аморфные кристаллы, в п/зр		УМЕРЕННО	
Витамин С, мМоль/л	0,000 - 0,400		0,000 (- 0mmol/L)

Лейкоциты, Лей/мкл	0,00 - 25,00		- 0CELL/uL
Гемоглобин, кл/мкл	0,0 - 10,0		0,0 (- 0CELL/uL)
Кальций, мМоль/л			0 (5.0mmol/L)
Креатинин, мМоль/л	2,00 - 11,00		0 (4.4mmol/L)
Альбумин, мг/л	0,00 - 20,00		0 (30mg/L)
Слизь, в п/зр			в п/зр

### Инструментальные исследования

#### 03.03.2023 Электрокардиография (клино+орто+физ.нагрузка)

В положении ребенка сидя. Заключение: Умеренная синусовая тахикардия, ЧСС - 113-105 уд. в мин. Вертикальное положение ЭОС. Глубокий з. Q II III aVF. Нарушение процесса реполяризации в миокарде левого желудочка (сниженный/сглаженный з. T II aVF V4-V6, слабо отрицательный з. T III). Признаки синдрома ранней реполяризации желудочков.

#### 09.03.2023 Эхокардиография

Площадь поверхности тела 1,17 м<sup>2</sup>. Магистральные сосуды и предсердия: Аорта 23,3 мм (N 22 - 28) Легочная артерия 22,8 мм. Левое предсердие 19,8 мм. (N 18 - 30), V 29,5 мл., Vi 25,2. Правое предсердие V 30,4 мл., Vi 26. Левый желудочек: Тзслж = 5,4 мм. (N 4 - 7) Тзслж = 28,4 мм. (N 19 - 29) УО = 52,9 мл. ФВ = 53,8 мм. (N > 55% - по Симпсону) Масса миокарда = 60,9 г. ИОТС = 0,24 Правый желудочек: Правый желудочек = 13,3 мм. (N 6 - 14) TAPSE = 17,4 мм. Митральный клапан: створки тонкие дисфункция хорд. Поток 1,27 м/сек. Регургитация 1+ Аортальный клапан: трехстворчатый, створки тонкие. Поток 1,29 м/сек. Регургитация нет Трискуспидальный клапан: створки тонкие. Поток 0,97 м/сек. Регургитация физиол. град. 17 мм Нг Клапан легочной артерии: створки тонкие. Поток 1,15 м/сек. Регургитация физиол. МПП интактна. МЖП сокращается правильно. Дополнительные особенности: Фальшхорды в полости ЛЖ. Поток в нисх. Ао - 1,37 м/сек. . Заключение: Эхокг признаков пороков сердца не выявлено. Незначительная дилатация полости левого желудочка с тенденцией к снижению глобальной сократительной способности миокарда (ФВ по Симпсону 53,8%). Диастолическая дисфункция I степени. Глобальная сократительная способность правого желудочка - удовлетворительная ( по TAPSE). Дисфункция митрального клапана с минимальной регургитацией 1+. Фальшхорды в полости левого желудочка..

#### 06.03.2023 УЗИ брюшной полости и почек

Печень: размеры - не увеличены, КВР правой доли - 11,8 см. Визуализация затруднена из-за метеоризма, нижний край - прикрыт газами, эхогенность паренхимы - видимых участков обычная, эхоструктура паренхимы - видимых участков однородная, сосуды - воротная вена не расширена - 0,8 см, протоки - не расширены. Желчный пузырь: форма - каплевидная, перегиб, по - видимому, стойкий в средней трети тела, размер - пузырь частично опорожнен после приема пищи, не увеличен. Поджелудочная железа: частично прикрыта газами, видимые участки обычной эхогенности, неоднородные. Селезенка: размеры - не увеличены: 10,1 x 3,8 см. Объем - 131,8 см<sup>3</sup>. К - 3,7 (норма 2,0 - 4,0), эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена. Почки: расположены - в типичном месте, контур - ровный, размеры (правая) - 11.2x5.3x5.3 см. объем 108.6 см<sup>3</sup>., размеры (левая) - 11.3x6.2x6.2 см. объем 175.8 см<sup>3</sup>., паренхима - обычной эхогенности, дифференцирована, утолщена, центральный эхокомплекс - не изменен, лоханки - не расширены: левая смешанного типа - 0,4 см, доп. информация - Соотношение объема почек и массы тела : правой - 0,31 %, левой - 0,51 % (норма 0,2 - 0,3 %). Мочевой пузырь: Заполнен. Стенка не изменена. Просвет однороден., размеры - 5.7x9.1x7.9 см. Заключение: Реактивные изменения поджелудочной железы. Нельзя исключить аномалию формы желчного пузыря. Увеличение левой почки. Утолщение паренхимы почек. Аэроколия.

#### 03.03.2023 Рентгенография позвоночника

На рентгенограмме грудного и поясничного отдела позвоночника в прямой и боковой проекциях: Определяется дугообразное отклонение оси грудного отдела вправо. Угол сколиотической дуги 24 градусов с вершиной Th2-Th9. Ось поясничного отдела отклонена влево, угол 35 градусов. На уровне L1-5. Тела позвонков обычной формы, структура их не нарушена. Межпозвоночные промежутки равномерные. На боковых снимках грудной кифоз и поясничный лордоз сглажены. . Заключение: Dx признаки S-образного сколиоза грудного и поясничного отделов позвоночника.

#### 03.03.2023 Рентгенография тазобедренных суставов

Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 20 мм, слева 200 мм. Головка справа покрыта суставом на 1/2, смещена латерально. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Углы их наклона: справа 23 градусов, слева 23 градусов. Шеечно-диафизарный угол справа 120 градуса, слева 120 градуса. Линии Шентона, Омбредана, Садофьевой не деформированы. Ромб по Копичу не деформирован. Заключение: Вывих головки правого т/з сустава. .

#### 03.03.2023 Рентгенография кистей рук с захватом костей предплечий

Форма и структура костей не изменена. Взаимоотношения в суставах не нарушены. Суставные поверхности конгруэнтны. Костный возраст: 11 лет. ( оценка по методу GR ) К.О. 1 ( норма 1 +/- 0.2 ) Д.О. 0 ( норма 0 +/- 1 ). Индекс Барнета-Нордена = 44% ( В норме не менее 43 % ). Заключение: без видимой патологии .

#### **Дополнительные обследования**

03.03.2023 Спирометрия

По данным пульсоксиметрии признаков гипоксемии в покое не выявлено: SpO<sub>2</sub>=98% при ЧСС 92 уд/мин. Объемно-скоростные показатели в пределах должных величин ( ЖЕЛ 91%, ФЖЕЛ 91%, ОФВ1 104%, ОФВ1/ФЖЕЛ= 95%, ПОС 92%, МОС25 103%, МОС50 112%, МОС75 119%).  
Пиковая скорость кашля -337л/мин (при норме для детей старше 12 лет более 270 л/мин)

02.03.2023 Ночная пульсоксиметрия: Эпизодов десатурации не зарегистрировано. Средняя сатурация 96,9%

03.03.2023 Шкала оценки двигательной активности

Тяжелая степень двигательных нарушений.

09.03.2023 Денситометрия поясничного отдела

Данные исследования: Протокол AP SPINE Индекс Z-score L1-L4 = -0,2 (что составляет 97% от средней возрастной нормы) Костный минеральный компонент L1-L4 (BMC g) = 33,55 г Минеральная плотность костной ткани L2-L4 (BMD г/см<sup>2</sup>) = 0,816 г/см<sup>2</sup> (в зависимости от возраста отклонение менее чем на -1SD от средней возрастной нормы, норма = 0,852 г/см<sup>2</sup>)

Заключение: Костная минеральная плотность не снижена по отношению к данному хронологическому возрасту. Без динамики по сравнению с исследованием от 07.06.2022 года

09.03.2023 Денситометрия всего тела

Данные исследования: Протокол TOTAL BODY Индекс Z-score total = -1,0 (что составляет 91% от средней возрастной нормы) Минеральная плотность костной ткани (BMD г/см<sup>2</sup>) 0,858 г/см<sup>2</sup> Костный минеральный компонент (BMC total) 1108,7 г Жировая ткань: %тканевой 48,9 %регионарной 47,3 Общее количество жира 16 014 г Мышечная и соединительная ткань 16 755 г A/G = 0.81

Заключение: Снижения общей минеральной плотности костной ткани нет. Отрицательная динамика по сравнению с исследованием от 07.06.2022 года.

#### **Консультации**

**02.03.2023 Консультация физиотерапевта**

Диагноз: G71.0 - Мышечная дистрофия

Рекомендации:

Назначен курс восстановительного лечения в виде: магнитотерапии сегментарно №10

Стимуляция мышц спины бедер Миомед с БОС № 5

Озокеритотерапия на контрактуры №10

**06.03.2023 Консультация дерматовенеролога**

Диагноз: L70.0 - Акне, легкой-средней тяжести.; L21.0 - Себорея головы

Рекомендации:

1. Диета – исключить сладкие газированные напитки, ограничить жирное, свободные углеводы (сахар), молоко  
Режим лечебно-охранительный с нормализацией сна и распорядка дня, ограничением внешних раздражителей (телевизор, компьютер и т.д.).

2. Наружно – активированный цинк (циновит крем-гель для проблемной кожи ) или Эфаклар Дуо (или себиум, нормадерм виши) утром, день длительно  
адапелен 0,1% (клензит) или адапелен 0,1%, бензоила пероксид 2,5%гель (Эффезел) на область высыпаний тонким слоем 1 раз в день (на ночь) 3-6 мес.

(или изотретиноин раствор 0,025% (ретасол) 1-2 раза в день, 6 недель, далее мазь 0,1% 2 раза в день 6 недель, мазь 0,05% 1 раз в день 4 недели, далее 2 раза в неделю)

3. Лечебный уход за кожей с акне: очищение+ увлажнение (Сетафил ПРО или Эфаклар, Себиум, Виши нормадерм, Авен)

4. мытье головы - селена дисульфид шампунь (сульсена) на 3 минуты, смыть масло (сульсена) после мытья на корни волос или по проборам, накрыть, на 1,5-2 часа  
уход селена дисульфид паста 2% (сульсена) на 5-20 минут 2-3 раза в неделю , 1-2 мес, далее паста 1% 1 раз в 1-2 мес.

или нафталан (Нафтодерм шампунь) 2 раза в неделю

или Урьяж DS эмульсия ежедневно, DS шампунь 2-3 раза в неделю (или Дюкрэ, Биодерма)

5. Контроль гормоны щитовидной железы, тест на толерантность к глюкозе, консультация эндокринолога, гинеколога

6. коррекция сопутствующих состояний при наличии (невролог, гастроэнтеролог (ЖКТ патологии))
7. Наблюдение педиатра, дерматолога. Осмотр через 1-2 месяца или при наличии жалоб (иметь на руках заключение, выписку).

#### **06.03.2023 Консультация офтальмолога**

Диагноз: H52.1 - Миопия слабой степени ОИ ПИНА

Рекомендации:

наблюдение у окулиста по месту жительства,  
очки постоянно ОД-3,0  
ОС-3,0 Др 60мм  
ирифрин(фенилэфрин)2,5% по 1 кап-1 раз на ночь 1 мес  
Контрольный осмотр 1 раз в год

#### **06.03.2023 Консультация врача кардиолога:**

Результаты проведенного обследования:

ЭКГ от 03.03.23 - Умеренная синусовая тахикардия, ЧСС - 113-105 уд. в мин. Вертикальное положение ЭОС. Глубокий з. Q II III aVF. Нарушение процесса реполяризации в миокарде левого желудочка (сниженный/сглаженный з. T II aVF V4-V6, слабо отрицательный з. T III). Признаки синдрома ранней реполяризации желудочков.

ЭХОКГ от 09.03.23 - Эхокг признаков пороков сердца не выявлено. Незначительная дилатация полости левого желудочка с тенденцией к снижению глобальной сократительной способности миокарда (ФВ по Симпсону 53,8%). Диастолическая дисфункция I степени. Глобальная сократительная способность правого желудочка - удовлетворительная ( по TAPSE). Дисфункция митрального клапана с минимальной регургитацией 1+. Фальшхорды в полости левого желудочка.

Диагноз: I42.9 - Кардиопатия у больной поясно-конечностной мышечной дистрофией (умеренная синусовая тахикардия, ремоделирование левого желудочка по типу дилатации, снижение сократительной способности миокарда )

Рекомендации:

По результатам проведенного исследования (ЭКГ, ЭХОКГ), а также на основании клинического осмотра отмечается тенденция к снижению сократительной способности миокарда.

1. Наблюдение детского кардиолога по месту жительства. Повторный осмотр через 6 мес, включая ЭКГ, ЭХОКГ. При появлении жалоб-ранее.
- ✓ 2. Учитывая тенденцию к снижению сократительной способности миокарда, а также тенденцию к дилатации левого желудочка рекомендовано начать кардиопротективную гемодинамическую терапию:  
Периндоприл 1,25 мг/сутки (например, Престариум, Перинева, Периндоприл Тева) 1 таб= 5 мг, по 1/4 таб x 1 раз в день утром. Принимать постоянно при хорошей переносимости. Препарат назначается off-label.
- ✓ 3. Спиринолактон 25 мг/сутки (например, Верошпирон) 1 таб= 25 мг, по 1 таб x 1 раз в день вечером. Принимать постоянно при хорошей переносимости.
4. Легокарнитин 300 мг x 2 раза в день (например, Элькар 30%) по 1 мл x2 р/день. Возможен постоянный приём.
5. Убидекаренон (Кудесан 3%) по 15 кап x 1 р/день, либо КоэнзимQ10 60мг x 1 раз в день. Длительные курсы по 3-4 месяца x 2 раза в год.

#### **06.03.2023 Консультация травматолога-ортопеда**

Результаты проведенного обследования:

Рентгенограмма тазобедренных суставов в прямой проекции от 2021 г. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами. Высота головки справа 15 мм, слева 15 мм, степень покрытия справа - почти полная, слева - полная. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Угол Шарпа: справа 38°, слева 37°. Шеечно-диафизарный угол: справа 139°, слева 141° Линии Шентона, Омбредана, Кальве не деформированы.

По данным рентгенографии тазобедренных суставов от 30-05-2022: отмечается деформация костей таза. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 20 мм, слева 20 мм. головка справа смещена латерально. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Углы их наклона: справа 23 градусов, слева 23 градусов. Шеечно-диафизарный угол справа 140 градуса, слева 140 градуса. Линии Шентона, Омбредана, Садофьевой деформированы. Ромб по Копичу деформирован. Индекс Реймерса справа 43%, слева 0%

По данным рентгенографии тазобедренных суставов от 03-03-2023: отмечается деформация костей таза. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 20 мм, слева 20 мм. головка справа смещена латерально. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Углы их наклона: справа 23 градусов, слева 23 градусов. Шеечно-диафизарный угол справа 140 градуса, слева 140 градуса. Линии Шентона, Омбредана, Садофьевой деформированы. Ромб по Копичу деформирован. Индекс Реймерса справа 50(+7)%, слева 0%

По данным рентгенографии позвоночника от 01-06-2021 года: Ось груднопоясничного отдела позвоночника отклонена влево на уровне Th8-L5, угол отклонения 16°. Тела позвонков обычной формы, высота их равномерна, структура не нарушена. Межпозвонковые пространства равномерны.

По данным рентгенографии позвоночника от 09-10-2021 года: Ось груднопоясничного отдела позвоночника отклонена влево на уровне Th8-L5, угол отклонения 30(+14)°. с формирующейся противодугой грудного отдела. Тела позвонков обычной формы, высота их равномерна, структура не нарушена. Межпозвонковые пространства равномерны.

По данным рентгенографии позвоночника от 01-06-2022 года: Ось груднопоясничного отдела позвоночника отклонена влево на уровне Th8-L5, угол отклонения 40(+10)°. противодуга грудного отдела 15 градусов Тела позвонков обычной формы, высота их равномерна, структура не нарушена. Межпозвонковые пространства равномерны

На рентгенограмме грудного и поясничного отдела позвоночника от 03-03-2023 в прямой и боковой проекциях: Определяется дугообразное отклонение оси грудного отдела вправо. Угол сколиотической дуги 24(+9) градусов с вершиной Th2-Th9. Ось поясничного отдела отклонена влево, угол 35(-5)° градусов. На уровне L1-5. Тела позвонков обычной формы, структура их не нарушена. Межпозвонковые промежутки равномерны. На боковых снимках грудной кифоз и поясничный лордоз сглажены.

Диагноз: M21.6 - Эквиinusно-варусные деформации стоп; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации, неустойчивое сидения; M41.4 - Левосторонний сколиоз поясничного отдела позвоночника 3 ст; M24.5 - Сгибательные установки голеней. Сгибательные установки бедер.; Z99.8 - Зависимость от кресла-коляски активного типа при перемещении на короткие расстояния, от кресла-коляски с электроприводом при перемещении на средние и длинные расстояния, опоры для сидения, опоры для стояния; Q65.3 - Подвывих головки правой бедренной кости

Рекомендации:

ЛФК по всем отделам , растяжки для стоп ежедневно.

Массаж общий щадящий № 10 3-4 курса в год с разрешения невролога

СМТ на спину , ягодицы, бедра, голени по внутренней поверхности № 10 3-4 курса в год в щадящем режиме с контролем состояния ребенка

Парафин/озокерит, солевые грелки на голени, стопы № 15 6 р.г

Бассейн (гидрокинезотерапия )

Технические средства реабилитации:

- Опора для сидения для детей -инвалидов (боковые поддержки на уровне грудной клетки и таза, ремни-фиксаторы на уровне грудной клетки и таза, абдуктор бедер, регулируемые подступники, держатели для стоп, регулируемый угол наклона спинки, сиденья, подлокотники, регулируемые по высоте, откидные; съемный столик с регулировкой угла наклона) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-07-01)

- Опора для стояния для детей-инвалидов . Рост ребенка 142 см, регулировка угла наклона, угол наклона комбинированный (вперед и назад), подголовник, держатель спинки, абдуктор и разделитель для ног, боковые упоры для груди, упоры для коленей, упор для таза, подножка, ремень для груди, столик, функция изолированного отведения ног с заменой по мере изменения функционального состояния пациента или его антропометрических данных (6-09-01)

- Кресло-коляска активного типа, в том числе для детей-инвалидов (боковые поддержки на уровне грудной клетки и таза, ремни-фиксаторы на уровне грудной клетки и таза, абдуктор бедер, регулируемые подступники, держатели для стоп, регулируемый угол наклона спинки, сиденья, подлокотники, регулируемые по высоте, откидные;) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-03-01)

- Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больших ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов) и аккумуляторные батареи к ней. Спинка сиденья должна быть с регулируемым углом наклона. Подножка должна быть регулируемая по высоте, с регулируемой опорой стопы. подлокотники с механизмом регулирования высоты; фиксатор туловища (жилет); боковые упоры для тела на уровне груди; валик для сохранения зазора между ногами (абдуктор бедер); предохранительный тазовый пояс; приставной столик с регулируемым углом наклона; подставки под ноги, регулируемые по высоте, глубине и углу наклона; держатели для стоп) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния. Передний, привод, задний привод, средний привод. Функция вертикализации, подъемный механизм сидения. (7-04-02)

- Корсет полужесткой фиксации (8-09-23)

- Корсет функционально-корректирующий с опорой на таз и "окном для дыхания" (конструкция с открытым животом) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-25)

- Аппарат на голеностопный сустав 2 шт в среднем положении. с устранением варуса и приведения, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладной башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-37 и 9-01-06)

- Аппарат на тазобедренный сустав

- 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 (8-09-42)
  - Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-43)
  - Тугор на голеностопный сустав (на ночь и на дневной отдых) 2 шт в среднем положении. с устранением варуса и приведения, с ограничением подошвенного сгибания, с дополнительной фиксирующей вкладкой на стопу (вкладной башмачок), с фиксацией через голеностопный сустав с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-49 и 9-01-06)
  - Тугор на коленный сустав (на дневной отдых) 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-51)
  - Тугор на всю ногу 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-54)
  - Ортопедическая обувь сложная на аппарат без утепленной подкладки (пара) (9-01-04)
  - Ортопедическая обувь сложная на аппарат на утепленной подкладке (пара) (9-02-03)
  - Обувь ортопедическая сложная без утепленной подкладки (9-01-01)
  - Обувь ортопедическая сложная на утепленной подкладке (9-02-01)
  - Вкладные корригирующие элементы для ортопедической обуви (9-01-08)
  - Кресло-стул с санитарным оснащением с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов) (23-01-04)
  - Подъемник комнатный электроприводный
  - Подъемник лестничный
  - Сиденье-шезлонг с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов) для мытья
  - Подушка на сиденье противопролежневая (10-02)
  - Кровать функциональная с электроприводом
  - Матрац противопролежневый с компрессором (10-01-03)
  - Ортез по Джону и Корну (возможна замена шиной Виленского в варианте наложения над коленными суставами) с отведением бедер от средней линии на весь период кроме нахождения в кресле-коляске и опоре для стояния
- Рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника в 2 проекциях (прямая проекция сидя в корсете, прямая проекция сидя без корсета, лежа без корсета с максимальной коррекцией), тазобедренных суставов в прямой проекции и по Лауэнштену с оценкой индекса Реймерса и угла вертикального соответствия в динамике - все не реже 1 раза в 6 мес.
- Консультация врача ортопеда-травматолога, вертебролога д.м.н. Рябых С.О.

### **10.03.2023 Консультация ортопеда-вертебролога.**

#### Результаты проведенного обследования:

Рентгенография позвоночника и таза 03.03.2023: Сколиотический компонент в пределах III степени, сагиттальный профиль не нарушен.

Признаки задне-наружного вывиха правого ТБС.

Диагноз: M41.4 - Нейрогенный мобильный сколиоз III степени. Субкомпенсированный сагиттальный дисбаланс с отклонением от линий CSVL и PCVL до 5 см. Мобильный задний вывих правого тазобедренного сустава. Сгибательно-приводящие деформации обеих стоп.

#### Рекомендации:

Показаний к ортопедической хирургической коррекции нет.

1. Функционально-корригирующий корсет типа TSLO на период вертикализации.
2. Ортез на голеностопный сустав типа KAFO на период вертикализации.
3. Рентгенография позвоночника с захватом таза в прямой проекции сидя в корсете и без корсета.
4. Ежегодный очный или заочный осмотр ортопеда-вертебролога.

### **14.03.2023 Консультация аллерголога-иммунолога**

#### Результаты проведенного обследования:

гемограмма: эозинофилия 6-9%, умеренный с/я сдвиг ; спирометрия норма Дерматолог: акне, себорея волосистой части головы

Диагноз: T78.3 - Отек Квинке

#### Рекомендации:

1. Диспансерное наблюдение аллерголога.
2. Диета: Строго исключить прием гистаминолибераторов –шоколад, какао, красные и оранжевые овощи и фрукты, продукты длительного хранения, содержащие красители, консерванты, стабилизаторы, пищевые добавки обозначенные на упаковке буквой «Е». (см. памятку)
3. Отвод от профилактических прививок на год. Вместо рМанту Диаскинтест, на фоне антигистаминной терапии ( цетиризин 1т/веч.) 5дней до и после теста
4. При отеке в течение 7дней:

-супрастин 1тх2р/д (ут, в)  
-цетиризин 1т/днем  
5. В плане обследования:  
-Ан. крови на общий иммуноглобулин.Е,  
-спец. иммуноглобулин.Е ингаляционная., пищевая панель,  
6. При ОРВИ цетиризин 1т/сут - 7 дней

### 16.03.2023 Консультация нефролога

#### Результаты проведенного обследования:

анализ мочи общий: белок 0,5- 0 г/л, альбумин 30 мг/сут (норма до 20), рН 7,5, плотность - 1031-1012, лейкоциты 3 в п/зр, эритроциты 1 в п/зр, плоский эпителий 11 в п/зр. Биохимический анализ крови: креатинин 24 мкмоль/л, мочевины 4,3, калий 4,4, кальций 1,2/2,46, ммоль/л, ЩФ 106 МЕ/л (норма). При УЗИ: контур: ровный. Размеры (правая): 11,2х5,3х3,5 см.; объем 108,6 см<sup>3</sup> 95%. Размеры (левая): 11,3х6,2х4,8 см.; объем 175,8 см<sup>3</sup> >97%. Паренхима: обычной эхогенности, дифференцирована, утолщена. Центральный эхокомплекс: не изменен. Лоханки: не расширены: левая смешанного типа- 0,4 см. Соотношение объема почек и массы тела : правой - 0,31 %, левой - 0,51 % (норма 0,2 - 0,3 %). Мочевой пузырь: Заполнен. Стенка не изменена. Просвет однороден. Размеры: 5,7х9,1х7,9 см.

Анализ крови на цистатин С в работе.

Диагноз: N31.9 - Дисфункция мочевого пузыря (гипотония?, гипорефлексия?)

Увеличение объема левой почки.

#### Рекомендации:

питьевой режим 1,7-1,8 л/сут (вода, чай, компот, морс, сок, суп)

режим мочеиспусканий 5-6 раз в сутки

продолжение терапии левокарнитином

в плановом порядке:

биохимический анализ мочи (суточный на кальций, оксалаты, ураты)

УЗИ почек и мочевого пузыря при естественном позыве (наличие остаточной мочи)

регистрация ритма произвольных мочеиспусканий 2 суток

консультация невроуролога

анализ мочи общий 1 раз в 3-4 месяца

биохимический анализ крови: мочевины, мочевого к-та, калий, кальций, фосфор, ЩФ через 1 год

анализ крови на цистатин С через 6-12 месяцев

УЗИ почек и мочевого пузыря при естественном позыве через год

УЗДГ сосудов почек

при прогрессирующем росте объема левой почки - МРТ почек

контроль АД регулярно

наблюдение нефролога.

**Проведено лечение:** В соответствии с Постановлением Правительства РФ от 29 декабря 2022 г. № 2497 "О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов" пациенту оказана высокотехнологичная медицинская помощь по виду: 12.00.49.001 - "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 заболеваний с применением методов физиотерапии (в том числе сочетанных методик криоэлектроимпульсной 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 (или хирургическое лечение):

Стол: ОВД. Режим: общий.

Назначения:

Азитромицин\* (Азитромицин Экомед (табл. п.п.о. 500 мг)) ежедневно per os 500 мг. (утром) с 07.03.2023 по 09.03.2023

Бензидамин\* (Бензидамин-Акрихин (спрей д/местн. прим. доз. 0.255 мг/доза)) ежедневно местно 1 доза (впрыск). (утром, днем, вечером) с 06.03.2023 по 12.03.2023 орошение зева

ИНОЗИН+НИКОТИНАМИД+РИБОФЛАВИН+ЯНТАРНАЯ КИСЛОТА (Цитофлавин (Раствор для внутривенного введения 20 мг+10 мг+2 мг+100 мг/мл)) ежедневно в/в капельно 10 см<sup>3</sup> (мл). (утром) с 04.03.2023 по 13.03.2023 на 200 мл физраствора

Левокарнитин\* (Элькар (р-р для приема внутрь 300 мг/мл)) ежедневно 1.5 мл (см3). (утром, вечером) с 02.03.2023 по 20.03.2023  
НАТРИЯ ХЛОРИД (Натрия хлорид (р-р д/инф. 0.9 %)) ежедневно ингаляции 2 мл (см3). (утром, днем, вечером) с 13.03.2023 по 20.03.2023  
Оксиметазолин\* (Називин (капли наз. 0.01 %)) ежедневно в нос 1 капля. (утром, днем, вечером) с 06.03.2023 по 12.03.2023  
Цетиризин\* (Цетиризин (Капли для приема внутрь 10 мг/мл)) ежедневно per os 10 капля. (утром) с 13.03.2023 по 20.03.2023.

Проведено восстановительное лечение:

A17.02.001.001: Электростимуляция мышц (2 и более полей) (5 раз(а))  
A17.30.019: Воздействие переменным магнитным полем (ПеМП) (магнитотерапия) (1-2 поля) (10 раз(а))  
A20.30.036.001: Парафино-озокеритовая аппликация (2 и более полей) (10 раз(а)).

Ребенок осмотрен совместно с зав.отд. Артемьевой С.Б. Тактика обследования и лечения согласована. ОРВИ от 06.03.2023 Проведена санация верхних дыхательных путей с положительной динамикой. Реконвалесцент. В неврологическом статусе без отрицательной динамики. При выписке активно жалоб не предъявляет.

#### Решения врачебных комиссий:

ВК от 06.03.2023: на основании п.3 ст. 51 Федерального закона от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»; Постановления Правительства РФ от 28.12.2021 № 2505 «О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2022 год и на плановый период 2023 и 2024 годов», Приказа Минздрава России от 05.05.2012 №502н «Об утверждении порядка создания и деятельности врачебной комиссии медицинской организации», законный представитель пациента: мать - Соловьева Тамара Николаевна (19.09.1974) подлжит совместному пребыванию с ребёнком 4-х и более лет. Дата начала совместного пребывания: 02.03.2023

ВК от 07.03.2023: назначить ребёнку 5 и более препаратов. В связи с основным заболеванием получает: элькар, цитофлавин.

#### Рекомендации:

1. Наблюдение педиатра, невролога, кардиолога, ортопеда, пульмонолога по месту жительства;
  2. **Рекомендации специалистов смотри выписку выше;**
  3. Соблюдение режима дня (режим сна);
- Препараты для курсового приема:*
4. Левокарнитин (L-Карнитин, Элькар, Карнитен) 300 мг (100 мг чистого вещества) х 3 р/д – курсом по 2 месяца – 2 раза в год;
  5. Убихинон (Коэнзим Q10, Кудесан) 250 мг (30 мг чистого вещества) х 2 р/д – курсом по 2 месяца – 2-3 раза в год;
  6. Элькар (левокарнитин) или Цитофлавин (рибофлавин + янтарная кислота + никотинамид) 5.0 + 100,0 физ.р-ра, в/в, капельно №10 – 2 курса в год;
  7. Колекальциферол (детримакс, или десан, или дэтриферол) 3000МЕ ежедневно 18.00
  8. ЛФК – ежедневно по всем отделам, растяжки;
  9. Курсы физиотерапии: магнитотерапия сегментарно; электростимуляция мышц с БОС №10 3-4 курса в год; парафин/озокерит, солевые грелки на голени №15 4-6 раз в год;
  10. **ЛФК, ортопедические растяжки ежедневно.**
  11. Плавание (бассом), ныряние в бассейне 2-3 раза в неделю;
  12. Ортопедические изделия - по назначению ортопеда;
  13. Ежегодный очный или заочный осмотр ортопеда-вертебролога;
  14. Дыхательная гимнастика, занятия на побуждающем спирометре - ежедневно;
  15. Профилактика респираторных заболеваний. При ОРВИ ограничить 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) через 10-15 минут после этого (ребенку в перерыве попить воды) ингаляции Будесонид (Пульмикорт) (2-3 раза в день); 3) Раннее назначение антибиотикотерапии (в случае отсутствия эффекта от ингаляций в течение 2-3 дней) – препараты широкого спектра в возрастной дозировке.
  16. Ребенку с ПКМД с наличием рестриктивных нарушений функции внешнего дыхания, сниженного кашлевого рефлекса показано систематическое использование откашливателя CoughAssist, электроотсос.
  17. В настоящее время больному ПКМД в связи с тяжестью состояния, наличием рестриктивных нарушений, учитывая прогрессирующую деформацию скелета, необходимо проведение неинвазивной ночной вентиляции легких проактивно с целью профилактики прогрессирования дыхательных осложнений показа использование ночной неинвазивной вентиляции легких. Возможные модели: 1). Synchrony (Respirinics), 2) Ventilagic,

*Ventimotion (Weinmann), 3) Vivo 40 (Breas). В дополнение необходимо: 2 маски, набор фильтров, запасной дыхательный контур, пульсоксиметр.*

18. Контроль ночной пульсоксиметрии 1 раз в 6 месяцев;
19. Рекомендовано лечение в санаториях неврологического и ортопедического профиля;
20. Допустима вакцинация преимущественно инактивированными и рекомбинантными импортными вакцинами по индивидуальному графику;
21. Повторная плановая госпитализация в НИКИ Педиатрии в 2024 году в счет квот Министерства Здравоохранения

**Результат достигнут.**

**В контакте с инфекционными больными не состояла.**

**Доза облучения: 0,1745 мЗв**

Лечащий врач

Зав.отделением, кандидат медицинских наук

Начальник отдела оказания медицинской помощи, кандидат медицинских наук



Папина Ю. О.

Артемьева С.Б.

Агапов Е. Г.

Я, \_\_\_\_\_,

(Ф.И.О. законного представителя)

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

Дата \_\_\_\_\_

Подпись \_\_\_\_\_