



Детское психоневрологическое отделение-2  
ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 2376/2021

Ф.И.О. пациента: Мордвинков Назар Денисович

Дата рождения (возраст): 18.09.2010 (10 лет)

Адрес проживания: Краснодарский край, Каневской р-н, Каневская ст-ца,

Место работы/учебы/ДОУ (ДДУ): лицей №7, кл.4, Д/О

Социальный статус: учащийся

Находился на лечении с 31.03.2021 по 09.04.2021

Отделение: Детское психоневрологическое отделение-2

**Основной диагноз:** G71.9 Врожденная мышечная дистрофия, мерозинопатия (LAMA2).  
**Сопутствующее заболевание:** J98.8 - Хроническая дыхательная недостаточность 1 степени на фоне основного заболевания - врожденной мерозин-негативной мышечной дистрофии, прогрессирующего левостороннего груднопоясничного сколиоза. ГЭР? Ожирение 2 степени.; M41.4 - Правосторонний сколиоз поясничного отдела позвоночника 1 ст.; M24.5 - Сгибательные контрактуры коленных суставов. Сгибательные контрактуры тазобедренных суставов. Сгибательно-пронационные контрактуры локтевых суставов.; M21.6 - Эквиносно-варусно-приведенные деформации стоп; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации; Z99.3 - Зависимость от кресла-коляски с вертикализацией; E66.8 - Другие формы ожирения; E21.1 - Вторичный гиперпаратиреоз, не классифицированный в других рубриках; I42.8 - Кардиопатия у ребенка с миопатией (умеренное нарушение процессов реполяризации в миокарде левого желудочка). Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Дисфункция синусового узла (предсердный ритм).

**Жалобы при поступлении:** выраженные двигательные нарушения, формирование контрактур.  
**Анамнез заболевания:** Anamnesis vitae. Ребенок от VIII беременности (I беременность – роды, мальчик 7 лет, здоров; II беременность – малое Кесарево сечение в 6 мес – полное предлежание плаценты; III, IV, VII беременности – выкидыши на ранних сроках; V, VI беременности – мед.аборты), протекавшей с гестозом, обострением пиелонефрита. Роды вторые на 37 неделе, оперативные (у матери был инсульт). Родился с массой 2780 г, длиной 51 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Грудное вскармливание до 1 месяца, далее смешанное. Раннее двигательное развитие: голову не держит в положении лежа на животе, но удерживает при вертикализации, сидит посаженный с 5,5 месяцев, самостоятельно не сидит, не ходит, речь – отдельные слова с 9 месяцев.  
Наследственность по нервно-мышечным заболеваниям неотягощена. Брак не близкородственный. У матери – тромбофилия.

**Anamnesis morbi.** С рождения отмечается симптомокомплекс «вялого ребенка», контрактуры в голеностопных суставах. С 3-х месяцев мать отметила задержку в моторном развитии, обратилась к неврологу, получал курс лечения по месту жительства (массаж, ЛФК, ноотропная терапия). В 8 месяцев обследован в г. Краснодаре (КФК – 865 Ед/л, АСТ – 53 Ед/л, АЛТ – 27 Ед/л), где впервые поставлен диагноз: Наследственное нервно-мышечное заболевание. Получил курс терапии (актовегин, комбилипен, элькар, пирасетам, физиотерапия) без существенной динамики. Задержка в моторном развитии прогрессировала, появились контрактуры коленных суставов.  
2013 году была проведена ДНК-диагностика, выявившая 2 компаунд-гетерозиготные мутации в гене LAMA2 (с.3283C>T, с.4692-4695dupTGCA), что подтвердило диагноз.

За последние 2 года прогрессировали контрактуры в нижних конечностях, в локтевых суставах.

**Данные осмотра:** Состояние пациента: средней тяжести. Сознание: ясное. Ребенок: контактен. Положение: активное. Вес/масса тела: 72 кг. (перцентиль > 97%). Индекс массы тела: 25,51. Рост/длина:



168 см. (перцентиль - 97%). Масса тела: 87 кг. Фигура телосложения гармоничной. Микромастия: атрофическая, уменьшена. Подкожно-жировая клетчатка: развитая. Удовлетворительная. Микроструктура: мелкие, эластичные, безболезненные. Мышечный тонус мышц понижен. Форма грудной клетки изменена. Рост: деформация контрактуры коленных суставов, значительно провисающие контуры. Утолщение ногтевых фаланг пальцев, нет. Суставы не изменены. Концентрация 20 в мин. Одышка: нет. Катаральные явления: нет. Зев: не изменен. Носовое дыхание не изменен. Кашель: не отмечен. Мокрота: нет. Кровохарканье: нет. Перкуссия: Дыхание: везикулярное. Хрипы: нет. Пульс: 96 в мин. Ритм: правильный. Частота: 96 мм рт.ст. Пульс на лучевых артериях: нормальной. Перкуссия сердца: граница верхняя - не изменена правая - не изменена левая - не изменена. Тонус сердца: Шум: не выслушивается. Аппетит: удовлетворительный. Тошнота: нет. Диетические явления: нет. Язык: чистый. Склеры: не изменены. Живот: мягкий. Симптомы желчного пузыря: отрицательные. Точки проекции почек: безболезненные. Асцит: нет. Печень: пальпируется, край закруглен, эластичный, безболезненное. Дизурические явления: нет. Стул: не изменен. Моча: половые признаки: соответствуют возрасту. Осмотр половых органов: сформированы, мужского типа. Психическое развитие: соответствует возрасту. Патологические рефлексы: привычки: нет. Особенности: уравновешенный. Глаза: без патологии. Слух: без патологии.

**Психоневрологическое состояние** Больной в сознании, в контакт вступает, эмоционально обращенную речь понимает. Интеллект по возрасту. Речь - развернутая фраза. На момент осмотра общемозговых и менингеальных симптомов нет. Череп округлой формы, перкуторный звук - без особенностей.

Черепная иннервация: I п. Обоняние: ориентировочно не нарушено. II п. Зрение: ориентировочно снижено. III IV VI пп. - Движения глазных яблок - ограничены латерально ОД. Конвергенция ослаблена. Зрачки округлые D=S, реакции их на свет, аккомодацию удовлетворительные. V п. - Тонус выхода тройничных нервов - безболезненны. Корнеальный и конъюнктивальный рефлексы вызываются, D = S, выражены умеренно. VII п. - глазные щели D=S, лицо симметрично, мимическая пробы выполняет симметрично, гипомимия, слабость при зажмуривании, рот приоткрыт. VIII п. - Слух - не снижен, нистагма нет. XI п. - Повороты головы в полном объеме. Поднимание плеч затруднено. XII п. - Язык по средней линии, макроглоссия. Глотание не нарушено, жевание не нарушено. Фонация удовлетворительная. Мягкое небо подвижно. Uvula по средней линии. Рефлекторно - двигательная сфера: Голову держит хорошо, из положения лежа не поднимает. Поворачивается со спины на живот и с живота на спину с выраженными затруднениями. Сидит кифозированной спиной в грудном отделе позвоночника. Самостоятельно не садится. Не стоит, не ходит. Осанка ослаблена, гипотрофия мышц плечевого пояса, "крыловидные" лопатки. Эквинорусная деформация стоп. Контрактуры в локтевых, тазобедренных, коленных, голеностопных суставах. Верхние конечности: Пассивные и активные движения ограничены контрактурами и мышечной слабостью. Мышечный тонус гипотонический. Сила мышц снижена до 1-2 баллов проксимально, 3-4 баллов дистально. Сухожильные рефлексы отсутствуют, D=S. Нижние конечности: Пассивные и активные движения ограничены контрактурами и мышечной слабостью. Мышечный тонус снижен. Сила мышц снижена до 2 баллов, хуже проксимально. Сухожильные рефлексы не вызываются. D=S. Чувствительность ориентировочно не нарушена. Координаторные пробы выполняет уверенно, без интенции.

### Лабораторные исследования

#### Общий клинический анализ крови

Наименование	Нормы	02.04.2021 12:29
Общий клинический анализ крови		
Лейкоциты(WBC), 10 <sup>9</sup> /л		
Эритроциты(RBC), 10 <sup>12</sup> /л	4,50 - 11,50	11.6
Гемоглобин(HGB), г/л	3,90 - 5,50	4.53
Гематокрит(HCT), %	115 - 145	133
Средний объем эритроцита(MCV), фл	33,0 - 42,0	37.7
	76,0 - 90,0	83.2



Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	25,0 - 31,0	29,2
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	351
Тромбоциты (PLT), $10^9/\text{л}$	180 - 520	347
Распределение эритроцитов по объему (RDW-CV), %	12,00 - 15,0	11,2
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	8,2
Нейтрофилы (NEU), $10^9/\text{л}$	1,50 - 8,00	6,31
Лимфоциты (LYM), $10^9/\text{л}$	1,50 - 7,00	4,14
Моноциты (MONO), $10^9/\text{л}$	0,24 - 0,60	0,78
Эозинофилы (EOS), $10^9/\text{л}$	0,000 - 0,300	0,29
Базофилы (BASO), $10^9/\text{л}$	0,000 - 0,200	0,08
Нейтрофилы (NEU), %	38,00 - 59,00	54,4
Лимфоциты (LYM), %	29,00 - 50,00	35,7
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	6,7
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	2,5
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0,7
СОЭ (Скорость оседания эритроцитов) по Вестергергену, мм/час	2 - 15	60
<b>Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови</b>		
Палочкоядерные (абс.), $10^9/\text{л}$	0,04 - 0,30	0,12
Сегментоядерные (абс.), $10^9/\text{л}$	1,50 - 8,00	6,38
Эозинофилы (абс.), $10^9/\text{л}$	0,000 - 0,500	0,116
Базофилы (абс.), $10^9/\text{л}$	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), $10^9/\text{л}$	1,50 - 7,00	4,18
Моноциты (абс.), $10^9/\text{л}$	0,24 - 0,60	0,81
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	38 - 59	55
Эозинофилы, %	0 - 5	1
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	29 - 50	36
Моноциты, %	3 - 10	7
<b>Исследование времени кровотечения и времени свертываемости крови</b>		
Длительность кровотечения по Духе, мин.сек	0,15 - 2,00	1,39
Время свертывания - начало, мин.сек	3,00 - 5,00	3,1
Время свертывания - конец, мин.сек	3,00 - 5,00	3,5
<b>Исследование показателей основного обмена (КЩС)</b>		
Наименование	Нормы	02.04.2021 08:12
<b>Исследование показателей основного обмена (КЩС)</b>		
PAT. TEMP, C		37
<b>Данные газов крови</b>		
pH /Концентрация ионов водорода	7,35 - 7,45	7,39
pCO2/ Парциальное давление углекислого газа, мм рт.ст.	35,0 - 45,0	36
pO2 /Парциальное давление кислорода, мм рт.ст.	60,0 - 80,0	66
<b>Параметры по электролитам</b>		
Na + (натрий), ммоль/л	135,0 - 145,0	139
Ca ++ (кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1,19
Ca (7.4) (Величина ионов кальция привед. к pH=7,4), ммоль/л	1,13 - 1,32	1,19
<b>Кисотно-щелочные параметры</b>		
HCO act (Ион бикарбоната истинный), ммоль/л	22 - 28	22
HCO3 std (Ион бикарбоната стандартный), ммоль/л	26 - 32	23
BE (b) (Избыток буферных оснований в крови), ммоль/л	-2,3 - 3,0	-2,8
<b>Кислотно-основной статус</b>		
TCO2 (Общее содержание углекислоты), ммоль/л	27,0 - 33,0	22,9
<b>Кислородный статус</b>		
sO2ec, %	93,0 - 97,0	92

Биохимическое исследование крови		02.04.2021 11:40	05.04.2021 09:46
Наименование	Нормы		
<b>Ферменты</b>			
АСТ, МЕ/л	0 - 40		
АЛТ, МЕ/л	0 - 45		
Лактатдегидрогеназа, ЕД/л	0 - 240		
Креатинкиназа, ЕД/л	0 - 24		
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	40 - 160		
<b>Пигменты</b>			
Билирубин общий, мкмоль/л	0 - 21,0		
<b>Ревмопробы</b>			
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0		
<b>Биохимическое исследование крови</b>	250,0 - 110,0	271,8	275,8
Асмастерность, мСМ/л			
<b>Углеводы</b>	3,9 - 6,3	4,5	3,0
Глюкоза, ммоль/л			
<b>Белки и аминокислоты</b>			
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	74	72
Мочевина, ммоль/л	1,7 - 8,3	3,8	3,8
Креатинин, ммоль/л	45 - 105	25	24
Альбумин, г/л	35,0 - 50,0	42	41
Глобулины, г/л	17,0 - 38,0	32	31
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,14	1,21
<b>Минеральный обмен</b>			
Натрий, ммоль/л	135,0 - 147,0	139	140
Калий, ммоль/л	3,70 - 5,12	4,3	4,3
Са -- (Кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1,24	
Кальций общий, ммоль/л	2,20 - 2,70	2,37	2,34
<b>Сывороточные индексы</b>			
Гемолит		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
Липемия		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)	0 (Не обнаружен)
Мочевая кислота, ммоль/л	0,17 - 0,41		0,29
Фосфор неорганический, ммоль/л	1,29 - 2,26		2,05
Хлориды, ммоль/л	97 - 115		104

#### Иммунодиагностика

Наименование	Нормы	02.04.2021 12:58
<b>Щитовидная железа</b>		
Тиреотропный гормон, мМЕ/мл	0,360 - 5,570	3,05
T4 свободный, пмоль/л	9,04 - 14,37	13,03
Антитела к тиреопероксидазе, IU/ml	0,0 - 10,0	0,3
Антитела к тиреоглобулину, IU/ml	0,0 - 4,0	0 (Отрицательно)
<b>Костная ткань</b>		
Паратиреоидный гормон, нг/мл	16,0 - 62,0	124,6
<b>Витамины</b>		
25 - ОН Витамин Д, нг/мл	14,0 - 60,0	26

#### Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	02.04.2021 09:47	05.04.2021 09:46
<b>Физико-химические свойства</b>			
Цвет		Желтый	Желтый
Прозрачность		Слабо-мутная	Прозрачная
Глюкоза, ммоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)	0,0 (Норма)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	0,1	0,1







Достоинств: наличие особенностей. Фальшивый в полости ЖК. Поток в них. До - 1,65 мсек. За-  
мечается в пороков сердца не выявлено. Полости сердца не расширены. Клапаны не  
сформированы. Способность утолщения. Дистоническая функция не нарушена. Диффу-  
зные изменения не с минимальной разрушением. Незначительное ускорение кровотока  
классическая форма гиперкинетического синдрома. Изначально уткой ворты. Фальшивый в

**07.04.2021 УЗН брюшной полости и почек** Печень: размеры - увеличены. КВР правой доли - 14,5 см, левой - 13,5 см. Структура печени - неоднородная, имеются участки повышенной эхогенности. Воротная вена - расширена - 1,0 см, диаметр - 1,0 см. Сосудистый рисунок печени - изменен. Желчный пузырь - форма - без патологических изменений в верхней трети тела, расширение - 2,1 см, стенки - 1,1 см, диаметр - 2,1 см, контур - ровный, эхогенность паренхимы - повышенная. Желудок - патологическое изменение структуры, содержимого. Почки: расположение - в типичном месте, размеры - 11,2 x 5,6 см, эхогенность - не изменена. Структура - однородная, содержимое - не расширено - 0,6 см, в вынужденное положение тела, умеренно расширено из-за положения тела на боку, контур - ровный, размеры - 11,0 x 6,6 x 6,6 см, объем - 213,6 см<sup>3</sup>, размеры - 11,2 x 6,4 x 6,4 см, объем - 202,2 см<sup>3</sup>. Соотношение объема почек и массы тела - 0,57 % норма (0,4-0,6 %). Паренхима - обычной эхогенности, дифференцирована, не утолщена, центральный эхокомплекс - не изменен, дольки - не расширены, правая - смешанного типа 0,8 см. Мочевые пузыри - умеренно расширены. Заключение: Гепатомегалия. Диффузные изменения паренхимы печени. Признаки спленомегалии. Увеличение желчного пузыря. Содержимое в желудке патологическое. Диффузные изменения поджелудочной железы.

**05.04.2021 Рентгенография позвоночника** Ось грудного отдела позвоночника отклонена вправо на уровне Th5-Th9, угол отклонения 7°. Ось поясничного отдела позвоночника отклонена вправо на уровне L1-L5, угол отклонения 12°. Тела позвонков - обычной формы, высота их равномерна. Нельзя исключить незаращение дужки S1. Межпозвоночные пространства равномерны. Заключение: R-признаки правостороннего S-образного сколиоза грудного и поясничного отделов позвоночника I степени.

**05.04.2021 Рентгенография кистей рук с захватом костей предплечий** Форма и структура костей не изменена. Взаимоотношения в суставах не нарушены. Суставные поверхности контурны. Костный возраст: 13-14 лет. Индекс Барнетта-Нордина - 46% (В норме не менее 43%). Заключение: R-признаки опережения костного возраста.

**06.04.2021 Рентгенография тазобедренных суставов** Рентгенограмма тазобедренных суставов в прямой проекции. Головки бедренных костей округлой формы с медиальным сужением, с четкими контурами, смещены латерально вверх. Высота головки справа 9 мм, слева 8 мм, степень покрытия справа 2/3, слева - 1/2. Суставные поверхности вертлужных впадин деформированы. Шеечно-диафизарный угол: справа 150°, слева 154°. Линии Шентона, Омбрелана, Кальве деформированы. Заключение: R-признаки вальгусной деформации шеек бедренных костей, подвывиха тазобедренного сустава справа и вывиха слева.

**06.04.2021 Денситометрия поясничного отдела** Данные исследования: Отмечается повышение Z-критерия во всех поясничных позвонках максимально до 2,5 в L4. Z-Scor L1-L4 повышен до 1,8. Заключение: Умеренное повышение минеральной плотности костной ткани в поясничном отделе позвоночника.

**07.04.2021 Холтеровское мониторирование сердечного ритма (ХМ)**  
**НИИ ПЕДИАТРИИ И ДЕТСКОЙ ХИРУРГИИ**

Критерий тахикардии: 180 1/мин Классификация QRS:

Критерий брадикардии: 60 1/мин норм.

Порог преждевр. НЖС: 80 %

Порог преждевр. ЖС: 90 % Анализ чувствительности:

Задержка QRS: 140 % Канал 1: средняя

Пауза: 1500 мс Канал 2: средняя

R-на-T: 320 мс

Анализ сегмента ST. Референтные точки относительно зубца R:

амплитудная референтная точка: -55 мс ST1: 55 мс ST2: 125 мс

Результаты: Зарегистрировано 121089 комплексов QRS;

Зарегистрированы следующие эпизоды:



Жел. тахикардия: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. экстрасистолы: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. паузы: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. брадикардия: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. аритмия: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. экстрасистолы: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. тахикардия: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Жел. экстрасистолы: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Аритмия: 280 (макс. 77 между 13:00 и 14:00 ч)  
 Брадикардия: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Паузы: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)  
 Шум: 0 (макс. 0 между 11:00 и 12:00 ч)

Среднее отклонение сегмента ST составило -0.61 мВ.  
 Максимальное отклонение, равное -0.41 мВ, наблюдалось в 14:45.

Особенности ЭКГ. Периодически регистрируется з.У.

Ритм. Основной ритм синусовый. На фоне аритмии в ночные часы определяются короткие периоды миграции водителя ритма по предсердиям, предсердного ритма с ЧСС несколько ниже основного ритма. Средняя ЧСС составила 99 уд/мин. В ночные часы и за все время наблюдения отмечается умеренная тахикардия. Минимальная ЧСС, равная 76 уд/мин, наблюдалась в 05:45. Эпизодов брадикардии не выявлено. Максимальная ЧСС, равная 134 уд/мин, наблюдалась в 14:21.

#### Динамика ЧСС

Время	ЧСС мин	Среднее значение	ЧСС макс
пациент	норма		
День	76	103	93,0 + 9,9
Ночь	наблюдалась	93	69,8 + 5,3
Сутки	05:45	99	84,6 + 6,4
Циркадный индекс		1,11	(N-1,24-1,44)

Правильный циркадный профиль ритма. Структура сна на тренде ЧСС не выражена (норма 4-5 ППДН < 50% времени сна). Пробуждение с постепенным приростом ЧСС.

#### Динамика интервала PQ

Удлинения и укорочения интервала PQ не выявлено. Максимальный PQ до 141 мсек.

Экстрасистолия и ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ТАХИКАРДИИ За все время наблюдения не зарегистрированы.

Паузы ритма регистрируются на фоне синусовой аритмии. Паузы, превышающие допустимые возрастные значения, не зарегистрированы.

За все время наблюдения зарегистрировано 280 (макс. 77 между 13:00 и 14:00 ч) эпизодов аритмий. Максимальная продолжительность RR до 1250 мсек на фоне синусовой аритмии.

Удлинения и укорочения интервала QT не выявлено. Продолжительность QT на максимальной ЧСС до 305 мсек (QTc до 478 мсек), на минимальной ЧСС до 406 мсек (QTc до 364 мсек) при норме до 480 мсек QTc до 440 мсек. На фоне аритмии определяются периоды удлинения QTc- замедления адаптации QT к ЧСС.

#### Динамика ST-T изменений.

Определяется синдром ранней реполяризации миокарда желудочка. Ишемические отклонения сегмента ST и нарушение процесса реполяризации миокарда не выявлено. Среднее отклонение сегмента ST составило -0.61 мВ. Максимальное отклонение, равное -0.41 мВ, наблюдалось в 14:45.

#### Жалобы пациента

Не предъявляет.

#### Вариабельность ритма

Описание	Значение	Норма
MEAN	Среднее значение RR	612 709,2 + 52,1
SDNN	Стандартное отклонение всего исследования	75 148,4 + 18,5
rMSDD	Среднеквадратичная разница соседних RR	45 50,3 + 8,4
PNN50	% соседних интервалов, отличающихся более 50 мс	14 26,4 + 9,2

Уровень функционирования синусового узла повышен. Функция разброса резко снижена, функция концентрации в пределах нормы. Уровень парасимпатических влияний на ритм сердца снижен.



07.04.2021 Функция внешнего дыхания Выраженное снижение скоростных форсированного выдоха (ФОВ, МОС75) на уровне центральных бронхов.  
VC 100% 48%, VC ex = 52%  
Можно presuming выраженные рестриктивные нарушения функции внешнего дыхания  
07.04.2020 Ночная пульсоксиметрия: Синдром ночного апноэ сна.

#### Консультации

05.04.2021 Врач-пульмонолог

Результаты проведенного обследования:

В ОАК - лейкоц. 11,6x10<sup>9</sup>/л, увеличение СОЭ до 60 мм/ч, п/я 1%, с/я 55%, в б/х крови, ОАКЩС и газов крови - в пределах референсных значений, по данным спирометрии ЖЕЛ снижены от должн., признаков гипоксемии в покое не выявлено, пиковая скорость кашля = 286 л/мин более 270 л/мин)

Диагноз: J98.8 - Хроническая дыхательная недостаточность 1 степени на фоне основного врожденной мерозин-негативной мышечной дистрофии, прогрессирующего груднопоясничного сколиоза. ГЭР? Ожирение 2 степени.

Рекомендации:

1. Наблюдение невропатолога, ортопеда, пульмонолога
2. Избегать переохлаждений, множественных контактов
3. В плане обследования: ночная пульсоксиметрия, консультация гастроэнтеролога.
4. Контроль ЖЕЛ, измерение пиковой скорости кашля и ночная пульсоксиметрия - 1(2) раз в неделю
4. Дыхательная гимнастика, занятия с мешком Амбу (100 дых.движений в день!), вокальные упражнения
5. При выявлении признаков синдрома ночного апноэ-гипопноэ, прогрессирующем нарастании симптомов ДН показано использование аппарата НИВЛ (типа Weinmann) функцией адаптивной сервовентиляции и коррекцией апноэ в режиме авто-сипап),
6. На фоне ОРВИ с кашлем и для ежедневного дренирования мокроты показано использование ингалятора (к примеру, Philips Respironics), при недостаточном эффекте - в небулайзерной терапией ипратропием бромидом (атровент) 12 капель до 3 р/д на 2 мл физ.р-ра
7. Назначения специалистов.
8. ЛФК, массаж грудной клетки №10 - 3-4 курса в год, санаторное лечение
9. При отсутствии противопоказаний по основному заболеванию - продолжение вакцинации по инд.плану с обязательной полной вакцинацией против пневмококка и ежегодно предсезонно гриппа.

05.04.2021 Врач-травматолог-ортопед

Результаты проведенного обследования:

По данным рентгенографии тазобедренных суставов: Вальгусная деформация тазобедренных суставов. Головки бедренных костей округлой формы с четкими контурами, высота справа 15 мм, слева 14 мм. Суставные поверхности вертлужных впадин сформированы правильно. Углы их наклона: справа 23 градуса, слева 23 градуса. Шеечно-диафизарный угол справа 150 градуса, слева 150 градуса. Шейка бедренной кости деформирована. Ромб по Копичу не деформирован. По данным рентгенографии позвоночника: Ось грудного отдела позвоночника отклонена влево на уровне Th5-Th9, угол отклонения 7°. Ось поясничного отдела позвоночника отклонена вправо на уровне L1-L5, угол отклонения 12°(+4). Тела позвонков обычной формы, высота их равномерна, исключать незаращение дужки S1. Межпозвонковые пространства равномерны.

Диагноз: M41.4 - Правосторонний сколиоз поясничного отдела позвоночника 1 степени. Сгибательные контрактуры коленных суставов. Сгибательные контрактуры тазобедренных суставов. Сгибательно-пронационные контрактуры локтевых суставов.; M21.6 - Эквинус. Приведенные деформации стоп; R26.8 - Нарушение самостоятельной вертикализации. Зависимость от кресла-коляски с вертикализацией

Рекомендации:

ЛФК, растяжки по всем отделам ежедневно.  
СМТ на спину (асимметрично), ягодицы № 10 3-4 курса в год с контролем состояния пациента.  
Парафин/озокерит, солевые грелки (до 40 градусов на 15-20 мин) на конечности № 15 6 раз в неделю.  
Технические средства реабилитации:

- Опора для сидения для детей -инвалидов (боковые поддержки на уровне грудной клетки и таза, фиксаторы на уровне грудной клетки и таза, абдуктор бедер, регулируемые подступники для стоп, регулируемый угол наклона спинки, сиденья, подлокотники, регулируемые



- ...ные; 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 передне-заднееопорная, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01).
- Вертикализатор для детей-инвалидов передне-заднееопорный, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01).
- Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП комнатная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; 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, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02).
- Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП прогулочная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; 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, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02).
- Корсет полужесткой фиксации (8-09-23).
- Корсет функционально-корректирующий с опорой на таз и "окном для дыхания" (конструкция с открытым животом) для положения сидя вне сидения с боковой поддержкой не более 30 минут одномоментно, не более 4 часов в сутки с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-25).
- Аппарат на всю руку 2 шт с шарнирами с принудительным разгибанием в локтевых суставах (для устранения контрактур) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния.
- 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).
- ТUTOR на лучезапястный сустав с фиксацией пальцев 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-44).
- ТUTOR на лучезапястный сустав без фиксации пальцев 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-44).
- ТUTOR на локтевой сустав 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-46).
- ТUTOR на всю руку 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-48).
- ТUTOR 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).
- ТUTOR на коленный сустав (на дневной отдых) 2 шт с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-51).
- ТUTOR 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).



- 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 передне-заднеопорная, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01)
  - Вертикализатор для детей-инвалидов передне-заднеопорный, с фиксацией таза, грудной клетки, коленных суставов, отведением бедер, с регулируемым углом наклона со съемным столиком с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (6-09-01)
  - Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП комнатная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; 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, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02)
  - Кресло-коляска с электроприводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП прогулочная (для инвалидов и детей-инвалидов) (спинка, регулируемая по высоте и углу наклона; сиденье, регулируемое по высоте и углу наклона; 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, функция вертикализации) с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (7-04-02)
  - Корсет полужесткой фиксации (8-09-23)
  - Корсет функционально-корректирующий с опорой на таз и "окном для дыхания" (конструкция с открытым животом) для положения сидя вне сидения с боковой поддержкой не более 30 минут одномоментно, не более 4 часов в сутки с заменой по мере физиологического роста ребенка или изменения его функционального состояния (8-09-25)
- ...разгибанием в локтевых суставах (для ...изменения его