



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»

Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Консультативный центр здоровья детей  
119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1, тел. (495) 967-14-20; www.nczd.ru

Выписной Эпикриз от 14.12.2024

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 34769/24  
АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 25140/23А

ФИО	Куркова Василиса Дмитриевна		
Возраст	2 года. 4 месяца	Дата рождения	27.07.2022
Адрес	53 Отделение психоневрологии и нейрореабилитации Центра детской психоневрологии (499) 134-04-09		
Период пребывания	с 05.12.2024 по 14.12.2024		

Диагнозы

Основное заболевание	G31.8	Другие уточненные дегенеративные болезни нервной системы
05.12.2024	Нейродегенеративное заболевание: Спинальная мышечная атрофия, II тип. Системное недоразвитие речи 4 уровень. Дизартрия.	

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

на задержку моторного развития (самостоятельно не встает, не стоит, не ходит),  
на регресс моторных навыков (перестала стоять у опоры, ползать),  
на мышечную гипотонию,  
на мышечную слабость, преимущественно в проксимальных отделах конечностей,  
на избыточную массу тела.

АНАМНЕЗ

Ребенок от первой беременности, протекавшей на фоне гестационного сахарного диабета 3-го триместра (инсулинотерапия), роды первые срочные (38 нед). самостоятельные, масса тела при рождении 3180 гр., длина тела 52 см, оценка по шкале APGAR 8/9 баллов. Выписана из род. дома в срок. Перинатальный период не отягощен.

Аллергоанамнез не отягощен.

Вакцинация: по национальному календарю.

Травмы, операции, гемотрансфузии отрицает.

Наследственность не отягощена.

Перенесённые заболевания: ОРВИ.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Моторное развитие: голову держит с 1 мес., переворачивается с 2-х мес. на живот, однако отмечалась вялость, быстрая утомляемость, сидит посаженная с 7-ми мес., самостоятельно садится с четверенек, ползает на четвереньках с 10 мес., затем отмечен регресс навыков с 1г 3 мес, стояла у опоры до 10-ти мес., затем отмечен регресс навыка. Обратились к неврологу по месту жительства. Неврологом в частном медицинском центре рекомендовано проведение ЭНМГ (выявлена аксонопатия бедренных нервов с двух сторон), проведено исследование концентрации КФК (262 Ед/л, ЛДГ 265 Ед/л).

Направлена на молекулярно-генетическое исследование: поиск делеции гена SMN1 в "МГНЦ им. Н.П. Бочкова", от 13.10.2023 г. выявлена делеция экзонов 7-8 гена SMN1, 3 копии экзонов 7-8 гена SMN2.

Результаты исследования уровня AT anti-AAV9 IgG от 07.11.2023 - менее 1:12.5 -

отрицательно.

По результатам предоставленной документации: в ОАК патологии нет. По данным ЭКГ ритм синусовый, ЧСС 135 уд/мин, положение ЭОС нормальное.

Вакцинирована в соответствии с национальным календарем профилактических прививок. Аллергоанамнез неотягощен.

Проведен ТМК с ФГАУ "НМИЦ Здоровья детей" МЗ РФ, рекомендована госпитализация в отделение психоневрологии НМИЦ Здоровья детей для проведения генозаместительной терапии препаратом Онасемноген абепарвопек.

Впервые госпитализирована в отделение психоневрологии и нейрореабилитации ФГАУ "НМИЦ Здоровья детей" МЗ РФ в декабре 2023г. Перед проведением генозаместительной терапии препаратом Онасемноген абепарвопек проведено комплексное инструментальное исследования с целью исключения патологии перед планируемой этиопатогенетической терапией:

- В клиническом анализе крови цитопении и островоспалительных изменений не, СОЭ 3 мм/ч. Патологии гемостаза не выявлено. В биохимическом анализе крови отмечается повышение уровня ЛДГ до 346 Ед/л, креатинкиназы до 331 Ед/л, мочевины 6,1 ммоль/л. Показатели общего анализа мочи в пределах референса. По результатам инструментального обследования: Для исключения патологии печени и почек было проведено УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря, по результатам которого патологии не выявлено. С целью исключения патологии со стороны сердечно-сосудистой системы было проведено ЭХО-КГ: Открытое овальное окно. Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме. ЭКГ: Ритм 135 уд/мин, синусовый. Положение ЭОС: нормальное. ЧСС в пределах возрастной нормы. Предсердия: Замедление внутрисердечного проведения. Нельзя исключить перегрузку левого предсердия. Ребенку с иммуносупрессивной целью с 13.12.23 начата глюкокортикостероидная терапия из расчета 1 мг/кг/сут совместно с гастропротективной терапией перед инициацией генозаместительной терапии.

15.12.2023г в условиях реанимационного отделения проведена генозаместительная терапия путем внутривенного введения Онасемногена абепарвопека. Внутривенную инфузию генозаместительной терапии препаратом Онасемноген абепарвопек LOT 615952 объемом 63,3 мл со скоростью 63,3 мл/ч перенесла удовлетворительно, нежелательных реакций не отмечалось. Проведен контроль лабораторных показателей на 1-ые сутки после инфузионной терапии препаратом Онасемноген абепарвопек, состояние стабильное. От 16.12.23г в клиническом анализе крови патологических изменений нет. В биохимическом анализе крови признаков цитолиза нет, креатинин и мочевины в пределах нормы, отмечается повышение ЛДГ - 316 Ед/л. По результатам коагулограммы имеется незначительное снижение протромбинового времени - 12,9 сек., АЧТВ - 30,6 сек. При дальнейшем наблюдении за ребенком 18-19.12.23г отмечался подъем температуры тела до 38С, незначительное затруднение носового дыхания со скудным слизистым отделяемым, получала симптоматическую терапию с положительным эффектом, состояние ребенка оставалось стабильным. По данным иммунофенотипирования лимфоцитов от 18.12.23г в периферической крови отмечается: снижение относительного содержания цитотоксических Т-лимфоцитов, повышение абсолютного количества В-клеток, регуляторных Т-клеток, активированных Т-хелперов и Th17-лимфоцитов. 19.12.23г проведена ЭНМГ по результатам которой выявлено минимальное снижение амплитуды М-ответа при регистрации с мышцы отводящей пятый палец кисти. Скорость распространения возбуждения по локтевому нерву находится в рамках нормативных значений.

Для исключения подвывихов/вывихов тазобедренных суставов проведено рентгенологическое исследование, выявлены признаки соха "valga" с двух сторон. На 7е сутки после инфузионной терапии препаратом Онасемноген абепарвопек (22.12.23г) проведен лабораторный контроль, по результатам которого в клиническом анализе крови анемии нет, островоспалительных изменений нет, СОЭ 15 мм/ч. В биохимическом анализе крови отмечается повышение уровня АСТ до 87 Ед/л, ЛДГ 552 Ед/л, остальные

показатели

в пределах референса. Патологии гемостаза не выявлено. На 9е сутки после генотерапевтической терапии проведен лабораторный контроль, по результатам которого в клиническом анализе крови повышение уровня гематокрита (45,3%), островоспалительных изменений нет, снижение уровня тромбоцитов до  $138 \times 10^9/\text{л}$ . В биохимическом анализе крови отмечается повышение уровня ЛДГ 545 Ед/л, мочевины до 5,7 ммоль/л, остальные показатели в пределах референса. Патологии гемостаза не выявлено. В связи с повышением уровня мочевины, а также повышением уровня гематокрита, биохимический анализ крови был пересдан. По данным повторного анализа крови уровень мочевины в норме 0 5,0 ммоль/л.

В межгоспитальный период: Динамика дозировки приема преднизолона:

13.12.23. АЛТ- 25, АСТ - 34 - дозировка преднизолона 11.4мг

05.01.24. АЛТ - 871, АСТ - 471 - повышение до 22.8 мг

06.01.24. утеряны данные по анализам в/м инъекции метилпреднизолона по 350мг в течение 5 дней

11.01.24.- дозировка преднизолона 57.3мг

12.01.24. - снижение преднизолона 46 мг

13.01.24 АЛТ- 492, АСТ - 152 - снижение преднизолона 35 мг

14.01.24. - снижение преднизолона 23 мг

20.01.24. АЛТ - 181, АСТ - 75- снижение преднизолона 15 мг

24.01.24. АЛТ - 155, АСТ - 78- снижение преднизолона 13 мг

15.02.24. АЛТ - 66, АСТ - 48- снижение преднизолона 10 мг

01.03.24. АЛТ - 66, АСТ - 50- снижение преднизолона 5 мг

15.03.24. АЛТ - 42, АСТ - 39- снижение преднизолона 3 мг

02.04.24. АЛТ - 49, АСТ - 49- полная отмена преднизолона

В неврологическом статусе ребенок стал лучше ползать, стал вставать на высокие коленки. Психоречевое развитие соответствует возрастной норме - за межгоспитальный период девочка стала активно говорить предложениями.

Предыдущая госпитализация в НМИЦ здоровья детей в мае 2024г. За время пребывания в стационаре состояние ребенка оставалось стабильным.

Проведен лабораторный мониторинг крови: ОАК в пределах референсных значений. В биохимическом анализе крови - железо снижено до 2,6 мкмоль/л (7,2 - 17,9), снижен витамин D 22,78 нг/мл, повышены печеночные ферменты [АЛТ 48 Ед/л (<40), АСТ 48 Ед/л (<42)], в связи с течением основного заболевания отмечаются: снижение Креатинина до 15 мкмоль/л (27 - 62), повышение креатинкиназы до 216 Ед/л (25 - 140), ЛДГ до 318 Ед/л (91 - 295).

В плане комплексного обследования выполнено: Эхо- КГ: Открытое овальное окно. Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме. ЭНМГ - по данным проведенного исследования сохраняется минимальное снижение амплитуды М-ответа при регистрации с мышцы отводящей пятый палец кисти. Скорость распространения возбуждения по локтевому нерву находится в рамках нормативных значений. По сравнению с исследованием от 19.12.2023 года наблюдается положительная динамика.

С целью исключения апноэ дневного сна проведен кардио-респираторный мониторинг, клинически значимых нарушений дыхания во сне не зарегистрировано.

Для оценки состояния тазобедренных суставов, исключения вторичной ортопедической патологии, выявления ограничений к реабилитации проведена рентгенография: рентгенологические признаки соха "valga" с двух сторон, латерализация с двух сторон. С целью подборки технических средств реабилитации ребенку выполнена рентгенография позвоночного столба - рентгенологических данных за костно-травматические и деструктивные изменения не выявлено.

Ребенок проконсультирован специалистом ЛФК, физиотерапевтом, составлен индивидуальный курс реабилитационных мероприятий. Проведен курс восстановительного лечения, включая психоло-педагогическую коррекцию. В неврологическом статусе на момент выписки отмечалась умеренная положительная

динамика,

увеличился объем активных движений в мышцах, улучшилась толерантность к физической нагрузке. Выписана домой в стабильном состоянии под наблюдение профильных специалистов по месту жительства.

Межгоспитальный период стабильный: 11.2024г. в течение 3 недель плановая госпитализация в реабилитационном центре "Стимул". На фоне регулярных проводимых реабилитационных мероприятий мама отмечает положительную динамику в моторном развитии ребенка - опора в ногах стала увереннее, девочка может перемещаться и вывести вперед одну ногу на коленях у опоры, стала садиться через бок из положения лежа на спине.

Настоящая госпитализация в отделение психоневрологии и нейрореабилитации Центра детской психоневрологии ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" Минздрава России повторная, плановая для обследования и проведения реабилитационных мероприятий.

Лечение до поступления: Внутрь: Колекальциферол 1500 МЕ/сут ежедневно.

### **НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС**

Общемозговой и менингеальной симптоматики нет.

Психические навыки развиты по возрасту. Импрессивная речь - понимание в возрастном объеме, экспрессивная речь - простая фраза, отдельные слова - слоги, физиологическая дислалия.

ЧН: II – зрение сохранено, D=S. III,IV,VI – глазные щели симметричны, S=D. Движения глаз вверх, вниз, в стороны не ограничены. Зрачки: округлой формы, симметричны, D=S, реакция на свет прямая, содружественная сохранены. V – движения нижней челюсти, трофика жевательных мышц не нарушены. VII – иннервация мимических мышц лица: симметрична. VIII – слух сохранен. Нистагма нет. Глоточные и небные рефлексы сохранены. Глотание не нарушено, фонация не снижена. Положение плеч, лопаток симметрично. Грудинно-ключично-сосцевидные мышцы симметричны, голова - по средней линии. XII- положение языка – по средней линии. Фасцикуляций языка нет.

Моторная сфера: Пассивные движения в суставах в полном объеме, за исключением коленных суставов (формирующиеся контрактуры). Сила мышц в руках 4 б, в проксимальных отделах нижних конечностей 3 б, в дистальных 4 балла. Диффузная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей вызываются, снижены, D=S, с нижних конечностей рефлексы отсутствуют. Пронаторная установка руки слева:

Двигательные навыки: голову держит уверенно, как в положении на животе, так и при вертикализации, активно переворачивается, самостоятельно садится и сидит, самостоятельно встает на высокие колени у опоры, может перемещаться вдоль нее, ползает на четвереньках, поставленная стоит непродолжительно с опорой на предплечья и туловище, самостоятельно на прямые ноги не встает, не стоит, не ходит. При вертикализации опора снижена.

Координаторная сфера: к предметам тянется без интенции и дисметрии. Дистальный тремор рук.

Патологических пирамидных симптомов нет. Чувствительность ориентировочно не нарушена.

Тазовые функции не нарушены. Навыки опртыности в стадии формирования.

HFMSE 346 (+26 от 05.2024)

HINE-2 206

### **ДАнные ОСМОТРА**

Общее состояние средней тяжести. Температура 36,6С. Положение активное. Вес 14,5 (SD 1,08) кг. Рост стоя 89 (SD 0,73) см. ППТ 0,6кв.м. ИМТ 18,31. Состояние питания повышено. Подкожно-жировой слой выражен избыточно, распределение равномерное, отеков нет, тургор тканей удовлетворительный. Кожные покровы чистые, физиологической окраски, чистые от патологической сыпи. Слизистые оболочки: чистые. Зев, миндалины: розовые. Лимфатическая система без системного увеличения. Костная система: вальгусная

установка

стоп. Мышцы, суставы: мышечный тонус в конечностях диффузно снижен. Органы дыхания: дыхание через нос свободное. Аускультативно - пуэрильное, равномерно проводится по всем полям лёгких, локальной симптоматики нет. ЧД 20 в минуту. Органы кровообращения: Область сердца визуально не изменена. Перкуторно границы относительной тупости сердца не расширены. При аускультации тоны сердца ритмичные, шумов нет. ЧСС 114 уд/мин. лежа. АД 69/52 мм рт. ст. гепатоспленомегалии нет. Органы пищеварения: аппетит сохранён. Язык розовый, чистый. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень не увеличена, край эластичный, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Стул оформленный, без примесей. Мочеполовая система: дизурии нет. Нервная система: см. неврологический статус; Органы чувств: зрение, слух сохранены.

### РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1.

Невролог д.м.н Куренков А.Л. 10.12.2024.

ДИАГНОЗ: Общий медицинский осмотр

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Электронеуромиография

Определение скорости проведения импульса по двигательным волокнам:

Локтевой нерв

Справа

Дистальная латентность

2,0 мс

Скорость: дистальная

56,7 м/с

Амплитуда М-ответа

4,1 мВ

Площадь М-ответа

7,4 мс\*мВ

Заключение: по данным проведенного исследования сохраняется минимальное снижение амплитуды М-ответа при регистрации с мышцы отводящей пятый палец кисти. Скорость распространения возбуждения по локтевому нерву находится в рамках нормативных значений. По сравнению с исследованием от 06.06.2024 года наблюдается умеренная положительная динамика.;

### 2. ЭКГ 06.12.2024

РИТМ 114; PQ 0,12; артефактный фон; QRS 0,07; QT 0,28; ПОЛОЖЕНИЕ ЭОС: Нормальное; РИТМ: Синусовый; ЧСС в пределах возрастной нормы; Врач Бостанов Д.Е.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: экг;

### 3. Рентгенография общий 10.12.2024

ЭЭД: 0,06; Ответственный Бадлаев О.В.; Контрастное усиление нет; Описание На рентгенограмме

грудо-поясничного отдела позвоночника в прямой проекции ось позвоночника выражено не отклонена. Тела позвонков не ротированы. Повышения прозрачности тел позвонков не отмечено. Субхондральный остеосклероз не отмечен. Форма и размеры тел позвонков не изменены. Замыкательные пластинки тел позвонков ровные, четкие. Межпозвоночные пространства равномерные.

На рентгенограмме грудо-поясничного отдела позвоночника в боковой проекции угол грудного кифоза 22°.

По сравнению с предыдущим исследованием от 13.06.2024г.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ рентгенологических данных за костно-травматические и деструктивные изменения не выявлено.;

#### **4. Рентгенография тазобедренных суставов 10.12.2024**

ЭЭД: 0,04; Врач Бадлаев О.В.; ВИД ИССЛЕДОВАНИЯ: цифровая рентгенография; Проекция: прямая проекция; На рентгенограмме тазобедренные суставы расположены симметрично; Головки бедренных костей визуализируются; с двух сторон; Размеры головок бедренных костей: справа 17x11 мм; слева 18x12 мм; Контуры головок бедренных костей: справа четкие; ровные; слева четкие; ровные; латерализованы; Крыши вертлужных впадин сформированы: укорочены; Контур вертлужной впадины: Справа - четкий; ровный; без эрозий; Слева - четкий; ровный; без эрозий; Дополнительные сведения: снимок выполнен в вынужденном положении.; Латерализация головок бедренных костей (больше слева). Диспластический тип строения крыш вертлужных впадин слева.; Ацетабулярный угол, грд. (N=14-22) - 22 - 27; Степень костного покрытия головки бедренной кости - 72% - 70%; ШДУ-проекционный (N=134-142) - 160 - 162; Линия Шентона - -;

#### **5. УЗИ Органов брюшной полости 11.12.2024**

Размер сокращен; 34\*4 мм; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: нормальная; Размер частично экранирован; Головка 11 мм; Тело 9 мм; Хвост экранирована; Эхогенность средняя; однородная; Проток не расширен в пределах визуализации; ПЕЧЕНЬ: Размер увеличен; ЛД 58; Первый сегмент 18 мм; ПД 97; Контур ровный; Паренхима однородная, повышенной эхогенности; Воротная вена 6,5 мм; Печеночные вены не изменены мм; СЕЛЕЗЕНКА: нормальная; Размер выше среднего; 70x37 мм; Паренхима однородная, средней эхогенности; Селезеночная вена не расширена мм; Описание: содержимое; Описание: содержимое; ОПИСАНИЕ: Свободная жидкость в брюшной полости и малом тазу не визуализируется. Визуализация затруднена- выраженный метеоризм; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: на момент осмотра УЗ картина увеличения, диффузных паренхиматозных изменений печени. Выраженный метеоризм; Ответственный Зарубина А.Л.;

#### **6. УЗИ Почек и мочевого пузыря 11.12.2024**

ЛЕВАЯ ПОЧКА:; Размер средний; 72x33 мм; Положение в типичном месте; Паренхима дифференцирована; ЧЛС не расширена; Сосуды при ЦДК к/ток не изменен; Мочеточник не расширен; ПРАВАЯ ПОЧКА:; Размер выше среднего; 73x35 мм; Положение в типичном месте; Паренхима дифференцирована; ЧЛС не расширена; Сосуды при ЦДК к/ток не изменен; Мочеточник не расширен; МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ: V~ 13мл; Стенки -; Просвет -; Остаточный объем -; Ортпроба -; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: на момент осмотра УЗ признаков изменений не выявлено; Ответственный Зарубина А.Л.;

#### **7. ЭХО - КГ 11.12.2024**

АОРТА: Восходящая часть не расширена, визуализация дуги и нисходящей аорты затруднена; Диаметр восходящей аорты 13 мм; АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН: 3-х створчатый, створки и гемодинамика не изменены; PGr max 7 mm Hg; Vmax 1,33 m/s; При ЦДК регургитация достоверно не определяется; ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ: Визуализация затруднена – сердце прикрыто легочными полями.; ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 20x28 мм; не расширено; ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: КДР 30 мм; спокойна; КСР 15, мм; КДО 36 мл; КСО 6 мл; УО 30 мл; ФВ 82 %; ЧСС 120; СВ 3,6 л/мин; СИ 6,122 л/мин/м2; ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ: ствол не расширен, визуализация ветвей затруднена; Диаметр ствола 16 мм; КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: визуализация неудовлетворительная;

При ЦДК физиологическая регургитация; PGr max 3,9 mm Hg; Vmax 0,99 m/s; Межжелудочковая перегородка 5,5 мм; не утолщена, интактна; МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА: открытое овальное окно диаметром 1 мм слево-правым сбросом; МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; При ЦДК регургитация достоверно не определяется; Ответственный Зарубина А.Л.; ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 20x28 мм; не расширено; ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: 15 мм; не расширен; Задняя стенка левого желудочка 4,8 мм; не утолщена; ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; При ЦДК регургитация достоверно не определяется; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Открытое овальное окно.Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме.;

#### РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

Исследования крови	Ед/изм	Долж.зн.	06.12.2024
Тропонин I (высокочувствительный)	нг/мл	0 - 0.16	<0.006
Незрелые гранулоциты	10 <sup>9</sup> /л	0 - 0.05	0
Незрелые гранулоциты %	%	0 - 1	0
Базофилы	10 <sup>9</sup> /л	0.05 - 0.2	0.03
Эозинофилы	10 <sup>9</sup> /л	0.1 - 0.6	0.19
Моноциты	10 <sup>9</sup> /л	0.38 - 1.26	0.37
Базофилы %	%	0 - 0.6	0.5
Магний	ммоль/л	0.7 - 0.95	0.88
Билирубин прямой	мкмоль/л	0 - 5.1	1.7
Фосфор неорганический	ммоль/л	1.25 - 2.16	1.72
ГГТ	Ед/л	3 - 30	10
Хлориды	ммоль/л	96 - 110	106
RDW-CV (CV размера эритроцитов)	%	12 - 15	12.5
Гемоглобин	г/л	115 - 140	121
Натрий	ммоль/л	134 - 145	138
Креатинин	мкмоль/л	27 - 62	16
Нейтрофилы	10 <sup>9</sup> /л	1.1 - 5.8	2.16
Кальций	ммоль/л	2.2 - 2.7	2.53
Эозинофилы %	%	2 - 6	2.9
АЛТ	Ед/л	0 - 40	21
Щелочная фосфатаза	Ед/л	60 - 400	210
Железо	мкмоль/л	7.2 - 17.9	24.8
Мочевая кислота	мкмоль/л	120 - 320	241
МСН (Сред. содер. гемоглобина в 1 эритроците)	пг	24 - 30	26.5
ЛДГ	Ед/л	91 - 295	273
АСТ	Ед/л	0 - 42	28
Трансферрин	мг/дл	130 - 360	294
Эритроциты	10 <sup>12</sup> /л	3.9 - 5.3	4.56
Лимфоциты	10 <sup>9</sup> /л	3 - 9.5	3.95
Тромбоциты	10 <sup>9</sup> /л	150 - 580	300
Нейтрофилы %	%	39 - 42	32.2
МСНС (Сред. конц. гемоглобина в эритроцитах)	г/л	320 - 353	333
Гематокрит	%	34 - 40	36.3
Калий	ммоль/л	3.4 - 5	4.5
Глюкоза	ммоль/л	3.3 - 5.5	4.54
Моноциты %	%	3 - 9	5.6

Билирубин общий	мкмоль/л	3.7 - 20.5	5.9
Лимфоциты %	%	42 - 70	58.8
СОЭ (анализатор Тест1)	мм/час	2 - 20	6
Лейкоциты	10 <sup>9</sup> /л	6 - 15	6.7
Мочевина	ммоль/л	1.8 - 6.4	6.8
Белок общий	г/л	56 - 75	65.5
MCV (Средний объем эритроцита)	фл	77 - 87	79.6
Ферритин	нг/мл	12 - 67	не входит в стандарт
Исследования мочи	Ед/изм	Долж.зн.	06.12.2024
Дрожжеподобные клетки	/мкл	0 - 1	0
Гиалиновые цилиндры	в п.з.	0 - 1	0
Неклассифицируемые цилиндры	в п.з.	0 - 1	0
Кристаллы	/мкл	0 - 28	0
Круглый эпителий	/мкл	0 - 6	0
Плоский эпителий в поле зрения	в п.з.	0 - 7	0.3
Эритроциты в поле зрения	в п.з.	0.1 - 3	0.5
Удельная плотность		-	1.029
Лейкоциты в поле зрения	в п.з.	0 - 4	1.2
Плоский эпителий	/мкл	0 - 39.6	1.5
Эритроциты	/мкл	0 - 17	3
Эритроциты	клеток/мкл	-	отсутствие
Уробилиноген	мкмоль/л	0 - 17	3.4
Глюкоза	ммоль/л	-	отсутствие
Реакция мочи	pH	5.5 - 7	5.5
Лейкоциты	/мкл	0 - 17.5	6.7
Лейкоциты	клеток/мкл	-	отсутствие
Бактерии	/мкл	0 - 7	7.49
Слизь	/мкл	0 - 28	90.59
Нитриты		-	отсутствие
Билирубин	мкмоль/л	-	отсутствие
Белок (тест-полоска)	г/л	0 - 0.25	отсутствие
Кетоновые тела	ммоль/л	0 - 0.9	отсутствие
Прозрачность		-	прозрачная
Цвет		-	соломенно-желтый
Гемостаз	Ед/изм	Долж.зн.	06.12.2024
МНО	безразм. ед.	0.92 - 1.14	1.03
Протромбиновое время	сек	13 - 14.8	13.4
Тромбиновое время	сек	14 - 21	17.9
Фибриноген	г/л	1.62 - 4.01	2.75
АЧТВ	сек	28.6 - 35.8	40.1
Протромбин по Квику	%	70 - 120	94
ГОРМОНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ	Ед/изм	Долж.зн.	06.12.2024
Витамин D (Mindray)	нг/мл	30 - 100	46.48

#### **КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

1. ЛФК Рылова К.

С. 06.12.2024.

ДИАГНОЗ: Нейродегенеративное заболевание: Спинальная мышечная атрофия, II тип.;  
ЖАЛОБЫ: на задержку моторного развития (не стоит, не ходит). ;

## ДАННЫЕ

ОСМОТРА: Ребенок спокойный

тремора нет

телосложение пропорциональное

поза симметричная

кожа чистая от инфекционной сыпи

видимые костные деформации отсутствуют

пупочная грыжа нет

Тонус мышц верхних конечностей снижен

Тонус мышц нижних конечностей снижен

Поворот головы в обе стороны

Движения в плечевых/локтевых/лучезапястных/тазобедренных/коленных/голеностопных суставах в полном объеме

При пальпации мышцы развиты удовлетворительно

В положении на животе голову удерживает; опирается на кисти

Навыки: переворачивается, садится, сидит самостоятельно с немного кифозированной спиной, встаёт на четвереньки, ползает, встаёт на высокие колени у невысокой опоры, стоит и передвигается на высоких коленях у опоры

Добровольное информированное согласие получено. ;

РЕКОМЕНДАЦИИ: Цель реабилитации: стимуляция моторных навыков (вертикализация у опоры), обучение родителей

Базовые методы (постуральный менеджмент): Прикладная кинезотерапия: стимуляция аутохтонной мускулатуры, стабилизация таза, змейка с осевым выпяжением и ротацией, низкий старт с опорой на колено с подъёмом пальцев, в том числе выход у опоры по возможности, фрп 1,3 с укороченной экспозицией, обучение мамы.

Дополнительные методы: массаж общий

;

## 2. Физиотерапевт врач высшей категории Вегера А.М.

Физио 06.12.2024.

ДИАГНОЗ: Спинальная мышечная атрофия, II тип. Дефект предсердной перегородки.

Открытое овальное окно. ;

ЖАЛОБЫ: - на задержку моторного развития (самостоятельно не встает, не стоит, не ходит)

- на регресс моторных навыков (перестала стоять у опоры после 10-ти мес., перестала ползать в 1 год и 3 мес)

- на мышечную гипотонию

- на мышечную слабость, преимущественно в проксимальных отделах конечностей. ;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Положение активное. Кожные покровы бледно-розовой окраски, умеренной влажности, чистые от сыпи. Слизистые оболочки розовые, чистые, влажные. Зев, миндалины: небные дужки и задняя стенка глотки не гиперемированы, миндалины чистые от налетов и наложений. Подкожная клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Периферических отеков и пастозности нет. Лимфатическая система периферические лимфоузлы не увеличены. Костная система: без деформаций. Мышцы, суставы: Мышечная гипотония. Суставы визуально не изменены. Объем пассивных и активных движений в суставах не ограничен. Органы дыхания: Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пузырьное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 27 в минуту. Органы кровообращения: Область сердца визуально не изменена, тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Аппетит сохранен. Диспепсии нет. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Стул, со слов, регулярный, оформленный, без патологических примесей. Мочепускание свободное, безболезненное. Дизурических явлений нет. Органы чувств: Зрение и слух сохранены. Навыки: переворачивается, садится, сидит самостоятельно с немного кифозированной спиной, встаёт на четвереньки, ползает, встаёт на высокие колени у невысокой опоры, стоит на высоких коленях у опоры около 1 мин ;

## РЕКОМЕНДАЦИИ:

С целью улучшения микроциркуляции и трофики мышц назначено:

1. Курс ДЭНС на спину и н/к
2. Курс опорной стимуляции;

### 3. Диетолог к.м.н, врач высшей категории Звонкова Н.Г.

09.12.2024.

ДИАГНОЗ: Консультация по питанию ребенку с СМА 2 типа. Избыточная масса тела.

ЖАЛОБЫ: Ребенок отказывается есть блюда с ясельного протертого стола.

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Масса тела 15 кг, длина 90 см. Избыточного питания. Z-scores: рост/возраст -0,55, масса/возраст +1,48, ИМТ/возраст +2,0. Кожа бледная, чистая. Стул самостоятельный, регулярный. Мочится адекватно.

РЕКОМЕНДАЦИИ: 1. Диета 15 дошкольная. Ясельную протертую диету отменить. Режим питания - 3 основных и 2 дополнительных приема пищи. Не принимать пищу за просмотром телевизора, планшета, телефона. Свободный питьевой режим.

В стационаре выписать дополнительно:

- фруктовое пюре - 1 б. в день,
  - биолакт - 1 п. в день,
  - мясное пюре - 1 б. в день.
2. Холекальциферол 1000 МЕ/сут.
  3. Дневник веса и роста.

### 4. Логопед Круговая Т.С.

09.12.2024.

ДИАГНОЗ: Общий медицинский осмотр;

ЖАЛОБЫ: на неправильное произношение.;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Девочка обследована в палате в присутствии мамы. Выглядит соответственно паспортному возрасту, плотного телосложения, мимика маловыразительная, эмоциональные проявления стабильны. В ответ взрослому здоровается усеченным словом, стесняется, на предложение поиграть соглашается кивком головы, тянет руку в сторону игрушек. Свои действия с игрушками сопровождает звукокомплексами, звукоподражаниями.

Слушает простую бытовую инструкцию взрослого совершает просимое действие (дай, возьми). На вопрос «Где?» находит и показывает хорошо знакомые предметы, обозначает их усеченным, часто используемым в быту словами.

Состояние органов артикуляции и моторики: тонус лицевых мышц снижен, языка незначительно повышен, подъязычная уздечка укорочена, подвижна, твердое небо высокое, мягкое длинное, малоподвижное. Рот часто приоткрыт, по подражанию и просьбе взрослого может высовывать язык вперед, совершает движения в стороны, с недостаточной амплитудой движения, подъем вверх затруднен. Кормят с общего стола, трудностей жевания и глотания мама не отмечает.

Воздушная струя короткая, напряженная, с раздуванием щек. Голос звонкий, маломодулированный.

В самостоятельной речи отмечается смазанность и невнятность произношения. Слоговая структура нарушена отмечаются парафазии, элизии. Из-за множественных замен, пропусков и перестановок звуков, слова становятся малопонятными, девочка часто использует усеченные слова («катыку» - травку, «кусика» - курочка, «косику» - косточку).

Связная речь представлена простыми, аграмматичными, структурно не сформированными фразами «Коська ест рыбка». На сюжетной картине узнает и перечисляет предметы, изображённые на ней, и действия, которые производят герои изображения («Зака куп-куп» - зайчик купается, «Зака ест каша» - зайчик ест кашу, «Качае» - качается).

В целях получения желаемого пользуется структурно не сформированными фразами

«Собирай

мам».

Движения кистей и пальцев рук неловкие, трудности целенаправленных, координированных движений и действий игрушками.;

РЕКОМЕНДАЦИИ: - систематические логопедические занятия с целью развития движений органов артикуляции, формирования точных, координированных движений губ, языка, нижней челюсти (артикуляционная гимнастика);

- развитие целенаправленной воздушной струи,

- совершенствовать сочетанную взаимосвязь речеслухового и речедвигательного анализаторов, усвоение языковой системы и способов речевой коммуникации;

- развивать понимание речи, расширять запас понимаемых слов;

- увеличивать активный словарный запас, названия известных действий; совершенствовать слоговую структуру слова, произносить по подражанию предложения из двух = трех слов.

- развивать умение показывать и называть изображенные на картинке знакомые предметы в статическом положении. Приучать ребенка отвечать на вопросы «Кто это?», «Что делает?».

- совершенствовать эмоционально-коммуникативные функции;

- развивать слуховое и зрительное восприятие;

- развивать мелкую моторику рук.;

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Нарушение речевого развития, дизартрия.;

**5. Дефектолог Балакшина П.В.**

10.12.2024.

ДИАГНОЗ: Общий медицинский осмотр;

ДАнные осмотра: Обследование проведено в палате в присутствии матери. Девочка выглядит в соответствии с возрастом, мимика разнообразная. С интересом изучает незнакомого взрослого, здоровается усеченным словом, быстро включается в игровое взаимодействие, с желанием сотрудничает со взрослым. Сидит на поверхности с округлой спиной, опирается на руку при необходимости, может потянуться вперед за интересующим предметом, встает на колени у опоры, со слов мамы ползает на четвереньках.

Понимает обобщенный смысл слова, по просьбе осуществляет ориентировку в окружающем, показывает основные части тела, знакомые предметы, выполняет действия с ними. Увидев интересующую игрушку, указывает на нее, после напоминания просит игрушку, используя знакомую фразу «дай, папаиста»- дай, пожалуйста. Использует знакомый предмет в качестве орудия: захватывает ложку, зачерпывает один шарик из банки, медленно под контролем зрения направляет руку к игрушке, движения неточные, слабо координированы, при неудаче стремится положить шарик в ложку другой рукой. При появлении нового предмета-орудия, быстро усваивает схему действий, активно подражает взрослому и сотрудничает с ним. Выполняет короткую цепочку игровых действий

После однократной демонстрации последовательности действия с предметом самостоятельно повторяет ее, совершает со знакомым предметом социальные действия, осуществляет ориентировку на внешний вид и свойства. Раскладывает предметы по емкостям в зависимости от сенсорного признака при выборе из двух (шарики-кубики; после обучения кубики - кирпичики, большой - маленький). Сортирует предметы по цвету, называет основные цвета усеченным словом.

Без труда переключает свой интерес на действие взрослого с новой игрушкой, разглядывает изображения, облегченным словом называет их, по просьбе педагога находит основные детали изображения. Складывает разрезную картинку из двух частей. Вынимает вкладыши так, как показал взрослый, затем выбирает одну деталь, путем анализа находит зрительно ее место, пытается вставить деталь в паз, при затруднении аккуратно перемещает предмет и с помощью целенаправленных проб находит верное положение. Закончив игру, смотрит на взрослого, ожидает его поощрения, радуется одобрению со стороны педагога. На вопрос «кто это сделал?», отвечает «Васииса», «тетя». В процессе деятельности рот часто приоткрыт. Педагогической нагрузкой утомляется, увлекается выполнением процессуальных действий. При прощании машет рукой, самостоятельно использует социальный жест, ориентируясь в ситуации.

В

беседе мама сообщила, что девочка ест ложкой, пьет из чашки. Навыки опрятности и самообслуживания в процессе формирования.

;

**РЕКОМЕНДАЦИИ:** Систематические коррекционно-педагогические занятия, направленные на закрепление произвольной регуляции поведения, памяти, практической ориентировки в свойствах и взаимосвязях между предметами, расширение орудийных действий и последовательностью игровых действий, развитие коммуникативной и номинативной функций речи.

;

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Нарушение познавательной деятельности, период первых предметных действий;

#### **ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ**

Режим палатный Стол дошкольный

Диета 15 дошкольная.

Режим питания - 3 основных и 2 дополнительных приема пищи. Не принимать пищу за просмотром телевизора, планшета, телефона. Свободный питьевой режим.

В стационаре дополнительно:

- фруктовое пюре - 1 б. в день,

- мясное пюре - 1 б. в день.

- Колекальциферол 500 МЕ - 3 капли (1500 МЕ) утром до 12 ч.

Базовые методы (постуральный менеджмент): Прикладная кинезотерапия: стимуляция аутохтонной мускулатуры, стабилизация таза, змейка с осевым вытяжением и ротацией, низкий старт с опорой на колено с подъёмом пальцев, в том числе выход у опоры по возможности, фрп 1,3 с укороченной экспозицией, обучение мамы.

Дополнительные методы: массаж общий

Курс ДЭНС на спину и н/к

Курс опорной стимуляции

#### **ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ**

Ребёнок госпитализирован в отделение психоневрологии и нейрореабилитации Центра детской психоневрологии повторно с диагнозом "Нейродегенеративное заболевание: Спинальная мышечная атрофия, II тип. Системное недоразвитие речи 4 уровень. Дизартрия» (G31.8) планоно по ВМП-ОМС в соответствии с постановлением Правительства РФ № 2353 от 28.12.2023 (вид ВМП-ОМС 12.00.41.001) для проведения комплексного лечения тяжелых двигательных нарушений при спастических формах детского церебрального паралича, врожденных, включая перинатальные, нейродегенеративных, нервно-мышечных и демиелинизирующих заболеваниях с применением методов физиотерапии (в том числе аппаратной криотерапии, стимуляционных токов в движении, основанных на принципе биологической обратной связи), кинезотерапии, роботизированной механотерапии и (или) ботулинотерапии под контролем комплекса нейровизуализационных и (или) нейрофункциональных методов обследования.

Диагноз установлен на основании жалоб на прогрессирующую мышечную слабость, на двигательные нарушения (не стоит не ходит), данных анамнеза (регресс двигательных навыков в 10 мес), данных осмотра (мышечная сила снижена до 4 баллов в ногах, диффузная мышечная гипотония) результатов молекулярно-генетического исследования (выявлена делеция экзонов 7-8 гена SMN1, 3 копии экзонов 7-8 гена SMN2).

За время пребывания в стационаре состояние ребенка оставалось стабильным.

Проведен лабораторный мониторинг крови: ОАК в пределах референсных значений. В биохимическом анализе крови - железо повышено до 24,8 мкмоль/л (7,2 - 17,9), витамин D 46,48 нг/мл, печеночные ферменты в пределах нормы [АЛТ 21 Ед/л (<40), АСТ 28 Ед/л

(<42)].

В связи с течением основного заболевания отмечается: снижение креатинина до 16 мкмоль/л (27 - 62). ЛДГ 273 Ед/л (91 - 295) в пределах нормативных значений.

В плане комплексного обследования выполнено:

С целью определения степени сколиоза проведена рентгенография позвоночника: рентгенологических данных за костно-травматические и деструктивные изменения не выявлено.

Для исключения вывихов/подвывихов выполнена рентгенография тазобедренных суставов: рентгенологические признаки соха "valga" с двух сторон. Латерализация головок бедренных костей (больше слева). Диспластический тип строения крыш вертлужных впадин слева.

Выполнена ЭНМГ: по данным проведенного исследования сохраняется минимальное снижение амплитуды М-ответа при регистрации с мышцы отводящей пятый палец кисти. Скорость распространения возбуждения по локтевому нерву находится в рамках нормативных значений. По сравнению с исследованием от 06.06.2024 года наблюдается умеренная положительная динамика.

- ЭКГ - ритм синусовый 114 уд/мин, положение ЭОС нормальное, ЧСС в пределах возрастной нормы.

- Эхо-КГ: Открытое овальное окно. Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме.

- Узи ОБП - на момент осмотра УЗ картина увеличения, диффузных паренхиматозных изменений печени. Выраженный метеоризм.

- УЗИ почек и мочевого пузыря - на момент осмотра УЗ признаков изменений не выявлено.

С целью исключения апноэ дневного сна проведен кардио-респираторный мониторинг, данные в работе от 12.12

В связи с избыточным весом у ребенка проведена консультация диетолога, даны рекомендации по питанию.

Ребенок проконсультирован специалистом ЛФК, физиотерапевтом, логопедом составлен индивидуальный курс реабилитационных мероприятий. Проведен курс восстановительного лечения, включая психоло-педагогическую поддержку. В неврологическом статусе на момент выписки отмечается умеренная положительная динамика, увеличился объем активных движений в мышцах, улучшилась толерантность к физической нагрузке.

Выписывается домой в стабильном состоянии под наблюдение профильных специалистов по месту жительства.

### **РЕКОМЕНДАЦИИ**

- Наблюдение неврологом, педиатром, ортопедом, кардиологом по месту жительства.

- Колекальциферол 500 МЕ - 3 капли (1500 МЕ) утром до 12 ч., длительно, под контролем витамина Д в крови.

- Контроль общего анализа крови, биохимического анализа крови (мочевина, креатинин, мочевиная кислота, АЛТ, АСТ, ГГТ, ЛДГ, билирубин общ./прям., щелочная фосфатаза, тропонин I), коагулограммы 1 раз в 3 мес.

- Выпивать не менее 500 - 600 мл воды за сутки.

- Соблюдение рекомендаций врача ЛФК по месту жительства:

1) ЛФК курсами 3-4 раза в год. Физиологичная стимуляция навыков и укрепление мускулатуры в позициях моторного онтогенеза, мягкая суставная гимнастика, щадящая гимнастика на укрепление мышц конечностей.

2) Массаж курсами не менее 3-4 раз в год.

3) Самостоятельное выполнение комплекса ЛФК в перерывах между курсами. Нагрузка по переносимости.

- Контроль показателей роста и массы тела.

- Соблюдение режима дня и отдыха.

- Контроль за своевременным опорожнением кишечника.

- Контроль УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря, ЭХО-КГ через 3 мес.

- Рентгенография тазобедренных суставов через 6 месяцев.

-

В случае развития респираторной инфекции показано дополнительное обследование (общий анализ крови, СРБ, рентгенография органов грудной клетки, контроль сатурации кислорода в крови), а так же:

1. Противопоказано использование муколитической терапии (особенно содержащие амброксол!). Обязательно проведение дренажного массажа, регулярной санации верхних дыхательных путей!!!

2. Раннее назначение антибиотикотерапии по показаниям! (антибиотики широкого спектра)

- Проведение перкуторного и вибрационного массажа

- Использование НИВЛ при ОРВИ, при ухудшении дыхательной функции

- Ребенок нуждается в обеспечении аппаратом НИВЛ с возможностью конфигурации без клапана выхода, с режимами вентиляции с гарантированными вдохами, со встроенным увлажнителем, вентилируемым через назальную маску открытого типа.

- Ребенок нуждается в обеспечении пульсоксиметром с функцией фиксации измерений в оперативной памяти с педиатрическими датчиками пульсоксиметрии.

- Ребенок нуждается в обеспечении инсуффлятора (механического откашлевателя).

- При проведении анестезиологического обеспечения:

1. Противопоказана кислородотерапия

2. Противопоказано применение миорелаксантов

- Консультация вакцинолога, формирование индивидуального плана вакцинации.

Противопоказаний к проведению вакцинопрофилактики на момент выписки из стационара нет.

- Проводить систематические педагогические занятия дома по овладению разнообразными предметными, предметно-игровыми и простыми орудийными действиями, практической ориентировки на свойства и качества предмета, формированию произвольной регуляции поведения, усвоению языковой системы и способов речевой коммуникации, коммуникативной и номинативной функций речи.

Согласно приказу Минтруда России от 27.04.2023 №342н "Об утверждении перечня показаний и противопоказаний для обеспечения инвалидов техническими средствами реабилитации», Курковой Василисе Дмитриевне необходимы следующие ТСР:

6-06-01 Опора для ползания для детей-инвалидов (рост ребенка - 100 см, вес ребенка - 13 кг)

6-07-01 Опора для сидения для детей-инвалидов

Рост ребенка – 100 см.

Вес ребенка – 13 кг.

Ширина сиденья в области таза должна быть 26 см

Глубина сиденья должна быть 24 см.

Длина подножки должна быть 24 см.

6-08-01 Опора для лежания для детей-инвалидов (рост ребенка - 100 см, вес ребенка - 13 кг)

6-09-01 Опора для стояния для детей-инвалидов

Рост ребенка – 100 см.

Вес ребенка – 13 кг.

Из приспособлений на опоре должны быть:

- Опора для стояния должна быть с регулируемым углом наклона
- Положение угла наклона (комбинированное – назад и вперед)
- Подголовник
- Боковые упоры для груди
- Упоры для коленей
- Подножки
- Абдуктор и/или разделитель для бедер
- Ремень для груди
- Ремень для таза
- Столик

• Дополнительно рекомендовано: изолированное разведение ног не менее 20 градусов для каждой ноги для предотвращения и снижения проявлений вторичных осложнений

основного

заболевания.

6-10-06 Ходунки с дополнительной фиксацией (поддержкой) тела, в том числе, для больных детским церебральным параличом (ДЦП) (рост ребенка - 100 см, вес ребенка - 13 кг)

6-11-01 Поручни (перила) для самоподнимания угловые – 2 шт.

6-11-02 Поручни (перила) для самоподнимания прямые (линейные) – 2 шт.

7-01-02 Кресло-коляска с ручным приводом с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ДЦП комнатная (для инвалидов и детей-инвалидов)

Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье с регулируемым углом наклона.

Спинка сиденья должна быть с регулируемым углом наклона, откидная, жесткая.

Высота сиденья должна быть 50 см.

Высота спинки должна быть 55 см

Ширина сиденья в области таза должна быть 26 см

Глубина сиденья должна быть 24 см.

Длина подножки должна быть 24 см. Подножка должна быть регулирующаяся по высоте, с регулируемой опорой стопы.

Высота подлокотника должна быть 14 см.

Подлокотники должны быть регулируемыми по высоте.

Из приспособлений на кресле-коляске должны быть:

- Подголовник
- 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 ДЦП прогулочная (для инвалидов и детей-инвалидов)

Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье с регулируемым углом наклона.

Спинка сиденья должна быть с регулируемым углом наклона, откидная, жесткая.

Высота сиденья должна быть 50 см.

Высота спинки должна быть 55 см

Ширина сиденья в области таза должна быть 26 см

Глубина сиденья должна быть 24 см.

Длина подножки должна быть 24 см. Подножка должна быть регулирующаяся по высоте, с регулируемой опорой стопы.

Высота подлокотника должна быть 14 см.

Подлокотники должны быть зафиксированными.

Из приспособлений на кресле-коляске должны быть:

- Подголовник
- 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)

Кресло-коляска должна иметь жесткое сиденье.

Спинка сиденья должна быть с регулируемым углом наклона.

Высота спинки должна быть 35 см.

Ширина сиденья в области таза должна быть 26 см.

Глубина сиденья должна быть 24 см.

Длина подножки должна быть 24 см.

## Подножка

должна быть регулирующаяся по высоте, с регулируемой опорой стопы.

Из приспособлений на кресле-коляске должны быть:

- Боковые опоры для тела
- Подголовник
- Нагрудный ремень
- Поясничный валик
- Поясной ремень
- Держатели для ног

8-09-23 Корсет полужесткой фиксации – 1 шт.

8-09-37 Аппарат на голеностопный сустав -2 шт.

8-09-40 Аппарат на тазобедренный сустав – 2 шт.

8-09-42 Аппарат на всю ногу – 2 шт.

8-09-43 Аппарат на нижние конечности и туловище (ортез) – 1 шт.

8-09-49 ТUTOR на голеностопный сустав – 2 шт.

8-09-51 ТUTOR на коленный сустав – 2 шт.

8-09-53 ТUTOR на всю ногу – 2 шт.

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

9-02-01 Ортопедическая обувь сложная на утепленной подкладке (пара)

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

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

9-01-08 Вкладные корригирующие элементы для ортопедической обуви (в том числе стельки, полустельки)

10-01-01 Противопролежневый матрас полиуретановый – 1 шт.

10-02-01 Противопролежневая подушка полиуретановая – 1 шт.

12-01-01 Комплект функционально-эстетической одежды для инвалидов, в том числе с парной ампутацией верхних конечностей

12-01-02 Ортопедические брюки

23-01-04 Кресло-стул с санитарным оснащением с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе, для больных ДЦП

Вес ребенка – 13 кг

Рост ребенка – 100 см

Ширина сиденья в области таза должна быть не менее 26 см

Глубина сиденья должна быть 24 см

Высота подножки должна быть 24 см

Дополнительно рекомендовано приобретение за счет средств собственных средств или средств благотворительных организаций, меценатов и пр.:

- Шезлонг для купания в ванной, подъемник для ванной;
- Рампа передвижная;
- Кресло автомобильное адаптивное с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов)

С регулировкой глубины подголовника, регулировкой глубины и ширины сидения, регулируемая по высоте спинка, также возможность изменения угла наклона сиденья

Из приспособлений должно быть:

- 5-точечный ремень безопасности
- боковые поддержки на уровне туловища и таза
- абдуктор для бедер
- встраиваемые подлокотники
- ремень безопасности справа и слева
- опора для стоп, регулируемая по высоте и углу наклона, изменение угла наклона сиденья
- вращающееся основание
- Велосипед адаптивный с дополнительной фиксацией (поддержкой) головы и тела, в том числе для больных ДЦП (для инвалидов и детей-инвалидов)

Из приспособлений должно быть: подголовник

- поддерживающая спинка - абдуктор для бедер.

Ручка

для сопровождающего (с возможность руления и фиксации велосипеда)

- Продление пособия по инвалидности по месту жительства

- Повторная госпитализация для проведения курса восстановительного лечения в отделение психоневрологии и нейрореабилитации Центра детской психоневрологии ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" по вызову института.

**Контактов с инфекциями не было**

**ЭЭД: 0,1 мЗв**

Врач

Руководитель отделения



- Николенко Д.С.



д.м.н, профессор - Кузенкова Л.М.



предданные.ru