Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области
«Областная детская клиническая больница»
620149, г. Екатеринбург, ул. Агрономическая, 12А
http:// www.odkb.ru E-mail: odkb-public@mis66.ru

Отделение стационарной паллиативной медицинской помощи детям

телефон +7(343)231-95-93

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

Номер медицинской карты: № 1177/26
ФИО: Разнатовский Степан Александрович
Дата рождения: 13.02.2022 г.р.
Пол: мужской
Регистрация по месту жительства:
Регистрация по месту пребывания:
Поступил: **в стационар – 1**, в дневной стационар – 2
Период нахождения **в стационаре**, дневном стационаре: с «20» февраля 2026 г. время: 15 час. 00 мин. по «06» марта 2026 г. время: 15 час. 00 мин.
Количество дней нахождения в медицинской организации: 14/14 к.д.
Исход госпитализации: **выписан – 1**, в том числе в дневной стационар – 2, в стационар – 3.
Результат госпитализации: выздоровление – 1, улучшение – 2, **без перемен – 3**, ухудшение – 4.
Форма оказания медицинской помощи: **плановая – 1**, экстренная – 2 (указать)

Поступил в отделение в плановом порядке с целью этапа паллиативного ухода, по программе заездов детей с нервно-мышечными заболеваниями.

Дополнительные сведения о пациенте и госпитализации:
Полис ОМС:
Контактные данные: Разнатовская Наталья Леонидовна,

Заключительный клинический диагноз:
Основное заболевание (код по МКБ-10 Z51.5): Паллиативная помощь (Z51.5). Зависимость от аспиратора (Z99.0). Зависимость от других вспомогательных механизмов и устройств (Z99.8). Спинальная мышечная атрофия, тип 1 (G12.0). Дизартрия. Правосторонний грудопоясничный сколиоз 2 степени. Подвывих левого бедра. Coxa valga с 2-х сторон. **N48.1** Баланопостит от 23.02.26

Дополнительные сведения о заболевании:
Жалобы при поступлении: диффузная мышечная слабость; сколиотическая деформация позвоночного столба, деформация грудной клетки, подвывихи тазобедренных суставов, деформация стоп; трудности откашливания; дизартрия.

Анамнез заболевания (по данным медицинской документации): с рождения отмечалась низкая моторная активность ребенка, ребенок не держал голову, не переворачивался. Консультация невролога от 03.06.2022г.: Перинатальная энцефалопатия, гипоксического генеза, миатонический синдром, СМА? 07.06.22-16.06.2022г. госпитализация в неврологическое отделение ГАУЗ СО «ОДКБ»: Спинальная мышечная атрофия неуточненная. Периферический тетрапарез, GMFCS IV уровень. Регресс моторных навыков. 24.06.22 получен результат ДНК-диагностики, выявлена делеция 7 экзона гена *SMN1*, 2 копии *SMN2*. С июня 2022 года проводилась адаптация к респираторному оборудованию (НИВЛ, инсуффлятор-аспиратор). Консультация генетика от 19.08.2022г.: Спинальная мышечная атрофия, обусловленная делецией 7 экзона гена *SMN1* в гомозиготном состоянии. 01.09.22-16.09.2022г. госпитализация в неврологическое отделение ГАУЗ СО «ОДКБ», инициирована стероидная терапия (преднизолон 1мг/кг/сутки), далее проведена генозаместительная терапия онасемноген абепарвовек. Преднизолон получал до 12.12.2022г. На этапе инициации терапии в возрасте 7 месяцев ребенок удерживал голову по средней линии, поворачивал ее, движения рукой без отрыва плеча, по шкале CHOP-INTEND 23 балла, далее в возрасте 16 месяцев CHOP-INTEND 47 баллов (+24 балла от старта терапии). На фоне проведенной терапии достигнуты новые моторные навыки: ребенок поворачивается с 13 мес, сидит посаженный без поддержки до 1 минуты с 15 мес, сидит уверенно с 2 лет 11 мес, поднимает ноги и руки полностью в положении лежа для манипуляций ими, передвигается на полу поворотами туловища или на ягодицах, с 13 мес редуцировалась потребность в использовании НИВЛ во время сна, используют физиологическое питание, имеет нормальные

прибавки в весе. С 14 месяцев стоит поставленный, на колени и кисти при установке на четвереньки с вентральной поддержкой, на высокие колени с поддержкой в средней трети, с 14 месяцев ходит с 2-сторонней поддержкой в верхней части грудной клетки. Стал увереннее стоять поставленным у опоры, время стояния может быть до 3 минут. С 20 месяцев формирование сколиотической деформации позвоночника. В 2024г. переносил простудные заболевания, лечение амбулаторно. НИВЛ в период ОРВИ.
В 2025г. переносил ОРВИ, лечение амбулаторно.
В июне 2025г. госпитализация в неврологическое отделение ОДКБ. За период пребывания в отделении определена эффективность проведенной терапии СМА в виде приобретения новых навыков моторного и нервно-психического развития, проведена оценка по шкале HFMSE=21 балл. По результатам ЭНМГ снижение амплитуды М-ответов малоберцовых и локтевых нервов грубее справа.
В октябре 2025г. реабилитация в г. Казань.

09.06.2022г. ребенок проконсультирован врачом паллиативной помощи. Учитывая анамнез, диагноз, тяжесть состояния в настоящее время признан нуждающимся в паллиативной помощи, внесен в регистр детей СО нуждающихся в оказании паллиативной помощи, номер ВК 248.

Состояние при выписке:
Вес: 14.4 кг Рост: 100 см

Т тела 36.5 С, ЧД 23/мин, ЧСС 111 уд/мин, АД 95/51 мм. рт. ст., SpO2 99%, боль 0 баллов. Состояние ребенка тяжелое за счет основного заболевания, неврологических симптомов. Болевого синдрома нет. Мальчик правильного телосложения, нормального питания. Аппетит достаточный. Кожный покров бледно-розовый, патологических высыпаний нет, видимые слизистые оболочки физиологической окраски, чистые, умеренно влажные. Зев спокоен. Не температурит, катаральных явлений нет. Дыхание спонтанное, через естественные пути, эффективное. При аускультации дыхание везикулярное, равномерно проводится по легочным полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень не выступает из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул, диурез в норме.
Неврологический осмотр: Общемозговых, менингеальных симптомов на момент осмотра нет. Голова
ЧН: Глазные щели равны. Зрачки D=S. Фотореакции: OS-прямая живая, содружественная живая; OD- прямая живая, содружественная живая. Взор фиксирует достаточно, прослеживает. Косоглазия: нет. Движения глазных яблок в полном объеме. Нистагм: нет. Лицо симметрично в покое, при мимической нагрузке D=S. Трофика жевательных мышц не нарушена D=S. Чувствительность на лице сохранена D=S. Фонация не нарушена. Глотание сохранено, жевание не нарушено. Язык по средней линии, отмечаются фасцикуляции мышц языка. Дизартрия. Рефлексы орального автоматизма не вызываются.
Двигательная сфера: Поза: сидя в активной кресло-коляске. ТОНУС: руки-снижен D=S, ноги-снижен D=S. Сухожильные рефлексы: с рук- отсутствуют D=S, с ног- отсутствуют D=S. Брюшные рефлексы не вызываются D=S. Патологические рефлексы не вызываются. Клонусы: отр.
Координация: не оценить.
Походка: не сформирована.
Сенсорная сфера: патологии не выявлено. Симптомы натяжения отрицательны.
Вегетативно-трофическая сфера: гипотрофия мышц туловища, конечностей.
Тазовые функции: сохранены.
НПР: голову удерживает по средней линии, поворачивает, прослеживает за предметом, переворачивается со спины в обе стороны, сидит посаженный без опоры, стоит поставленный около опоры более 3 минут. Продуктивному контакту доступен, фразовая речь, по возрасту. Интеллект по возрасту.

Терапия в отделении:
Общий стол.
Питьевой режим 800 мл/сутки.
Раствор колекальциферол 2000 МЕ/сутки (12:00), внутрь, во время приема пищи, с метаболической целью.
Проведение ночной пульсоксиметрии
Использование эксуффлятор-аспиратора ежедневно.
Общий уход.
Санация верхних дыхательных путей по необходимости.
Занятия с инструктором-методистом ЛФК.
Занятия с педагогом-дефектологом.
Антропометрия.

Трансфузии (переливания) донорской крови и (или) ее компонентов: нет.
Оперативные вмешательства (операции), включая сведения об анестезиологическом пособии: нет.
Медицинские вмешательства: нет.

Трудоспособность, листок нетрудоспособности: по уходу за ребенком-инвалидом была госпитализирована мать, Разнатовская Наталья Леонидовна, 11.05.1984 г.р. в оформлении ЭЛН не нуждается.

За период пребывания в отделении: Самочувствие ребенка не страдает. Катаральных явлений, лихорадочного синдрома нет. С 23.02.26 предъявляют жалобы на выделения из половых органов, отек члена, гиперемия, поданным объективного осмотра выставлен диагноз: баланопостит, назначены компрессы с водным раствором хлоргексидина 3 р/д, с 24.02.26 положительная динамика 26.02.2026г. проведен кардиореспираторный мониторинг во время ночного сна, по данным которого не выявлено респираторных нарушений. Индекс обструктивных апноэ 1,8/час- что соответствует абсолютной норме. Средний уровень сатурации за время исследования в районе 95-98%. В динамике от 05.12.2025г. без отрицательной динамики. Мальчик занимался с инструктором-методистом ЛФК, педагогом-дефектологом, даны рекомендации. Законный представитель обучен навыкам паллиативного ухода.

Рекомендации:

1. Наблюдение участковым педиатром по м/ж.
2. Наблюдение неврологом по м/ж для комплексной оценки моторных функций и объема движений, не реже 1 раза в 6 месяцев.
3. Продолжить наблюдение специалистами паллиативной службы по м/ж, ОЦПМПД «Детский хоспис».
4. Рекомендуются консультации травматолога-ортопеда, специалиста по физической и реабилитационной медицине, в плановом порядке.
5. На фоне дизартрии рекомендуются занятия с логопедом на регулярной основе.
6. Рекомендуется коррекция ИПРА.
7. Введение пищевого дневника, антропометрия по м/ж не менее 1 раза в месяц.
8. Проведение курсов реабилитации в специализированных реабилитационных центрах.
9. Суставная гимнастика, стретчинг.
10. Вертикализация в опоре для сидения до 6 часов в сутки, вертикализация в опоре для стояния (переднеопорная) до 2 часов в сутки.
11. Ортопедический режим 6-8 часов в сутки (использование корсета, туторов на голеностопные суставы, CMO и AFO ортезов, ортопедической обуви).
12. Гидротерапия.
13. Контроль ОАК, ОАМ, биохимия крови (1 раз в 6 месяцев, по показаниям).
14. Контроль концентрации витамина Д (1 раз в 12 месяцев).
15. Рекомендуется проведение ЭКГ, холтеровского мониторирования ЭКГ и АД, ЭХО-КГ (1 раз в 12 месяцев, по показаниям).
16. Рекомендуется проведение УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства, рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника (1 раз в 12 месяцев, по показаниям).
17. Проведение ночной пульсоксиметрии через 3-6 месяцев, при ухудшении состояния.
18. Продолжить медикаментозную терапию:
    a. Раствор для приема внутрь колекальциферол 2000 МЕ в сутки (12:00), во время приема пищи, внутрь, с метаболической целью.
19. При возникновении дыхательной недостаточности, во время респираторных заболеваний или при ухудшении состояния рекомендуется использование НИВЛ.
20. В целях профилактики осложнений рекомендовано регулярная дыхательная гимнастика мешком амбу и эксуффлятор-аспиратором.
21. Санация верхних дыхательных путей по необходимости.
22. Соблюдение режима дня и сна.
23. Санация очагов хронической инфекции.

Карантина в отделении нет.

Актив передан по м/ж.

Ребенок выписывается домой 06.03.26

Фамилия, имя, отчество врача, должность, специальность
Врач-стажер Плотникова Наталья Григорьевна подпись _____

Фамилия, имя, отчество зав. отделения
Воробьева Анастасия Андреевна подпись _____

Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области
«Областная детская клиническая больница»
620149, г. Екатеринбург, ул. Серафимы Дерябиной, 32
http:// www.odkb.ru E-mail: odkb-public@mis66.ru; mail@odkb.ru

ОСПМПД «Детский хоспис»
наименование отделения
(343)231-95-93
телефон отделения

Ночная компьютерная пульсоксиметрия

Дата проведения: 26.02.26
Пациент: Разнатовский Степан Александрович
Дата рождения, возраст: 13.02.2022 г.р.4 года.
Рост: 100 см.
Вес: 14.2 кг.

Диагноз: Нуждаемость в паллиативной помощи (Z 51.5). Спинальная мышечная атрофия 1 типа.(G 12.0) Нейроортопедический синдром. Зависимость от аспиратора(Z 99.0) Зависимость от других вспомогательных устройств(НИВЛ на время болезни, откашливатель)(Z 99.8)

Резюме по результатам исследования на спонтанном дыхании

(выписаны компьютерные вычисления, десатурацией считается показатели ниже 95%) :

- Время записи ночного сна 8 часов 47 минут.
- ИАГ сатурации (индекс обструктивных апноэ/гипопноэ) 1,8/час
- Средние показатели сатурации за время исследования -97.9%
- Эпизоды сатурации >89% составили 0%
- Минимальная сатурация за время исследования 83%
- Средняя продолжительность десатурации 20,7 сек.
- Наибольшая продолжительность десатурации 42сек.

Заключение: По данным компьютерной пульсоксиметрии не выявлено респираторных нарушений. Индекс обструктивных апное 1,8/час- что соответствует норме. Средний уровень сатурации за время исследования в районе 95-98%.
В динамике с КРМ от 05.12.25 без отрицательной динамики.

Рекомендовано:

1. Ежедневное использование эксуффлятора-аспиратора (откашливатель) каждый раз перед приемом пищи .
2. Санация ВДП по необходимости
3. Проведение дыхательной гимнастики мешком Амбу, с целью профилактики деформации грудной клетки
4. Контроль ночной компьютерной пульсоксиметрии через 3-6 месяцев.

06.03.26

Врач Плотникова Н.Г.

Предание-ру