

Пациент: НИЗАМБИЕВ АМИР РУСТАМОВИЧ

Дата и время посещения: 09.04.2024 11:39

МО: БУЗ УР «РДКБ МЗ УР»

Профиль: педиатрии

Подари ЗАВТРА!
тяжелобольным детям Удмуртии

Жалобы на быструю утомляемость.

Состояние ср.ст.тяжести по основному диагнозу. Самочувствие удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. Л/узлы не увеличены. Слизистые розовые, чистые, влажные. Дыхание через нос свободное. Дыхание в легких проводится во все отделы, везикулярное, хрипов нет. ЧДД 20 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 100 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень безболезненная. Селезенка не пальпируется. Диурез достаточный. Стул оформленный

Речь нечеткая, отмечается гнусавость голоса. Инструкции понимает, выполняет верно. Тазовые функции контролирует. Ест с ложки, не поперхивается.

Голова округлой формы. Лицо с негрубой асимметрией, глазные щели асимметричны, негрубый лагофталм, движения глазных яблок в полном объеме. Язык по средней линии, гипотоничен, гиперкинезы языка. Артикуляция нарушена. Объем движений в конечностях ограничен. Тонус мышц в конечностях гипотонический, S=D. Контрактуры коленных, голеностопных суставов. Сухожильные рефлексы снижены, S=D. Грудная клетка деформирована. При ходьбе выявляются элементы степпажа, высоко поднимает бедра, корпус наклоняет вперед.

Д-з: Болезнь Гомпе (подтвержденный генетически - мутация в гене GAA) в виде умеренного периферического тетрапареза, легкого пареза глоточной, артикуляционной мускулатуры. FMS 5-5-2 MACS III CFSC II

Учитывая характер и прогноз заболевания, ребенок нуждается в оказании паллиативной помощи.

Рекомендации:

- наблюдение специалистами по месту жительства
- пожизненная фермент-заместительная терапия
- реабилитационные мероприятия
- ребенок нуждается в дополнительных реабилитационных средствах: кресле-коляске активного типа, ходунках с доп.фиксацией, ортопедическую коррекцию (вкладыши, тьюторы).
- регулярная дыхательная гимнастика.
- ребенок нуждается в выделении инсуффлятора-аспиратора (откашливателя) для использования на дому.

Зав. отд.паллиативной мед.помощи детям

Тетерин С.Б.



ДОКУМЕНТ ПОДПИСАН
ЭЛЕКТРОННОЙ ПОДПИСЬЮ

Сертификат: 14C246533588913600105180158750156540

Владелец: Тетерин Сергей Борисович

Действителен: с 29.08.2023 по 21.11.2024

ФИО: Тетерин Сергей Борисович