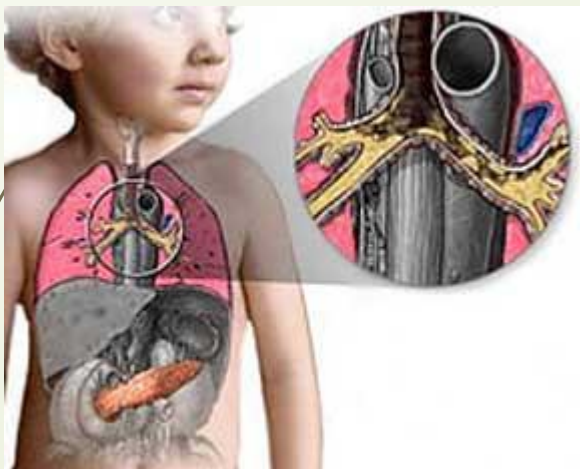


Тақырыбы: **Балалардағы созылмалы өкпелік тұқым қуалайтын ауру.
Муковисцидоз.**



Орындаған: Тұрғанбай А

Төкен Ұ

Мұкаш А.

Тобы: 431

Қабылдаған: Жұбанышова Қ.Б.

Алматы, 2018

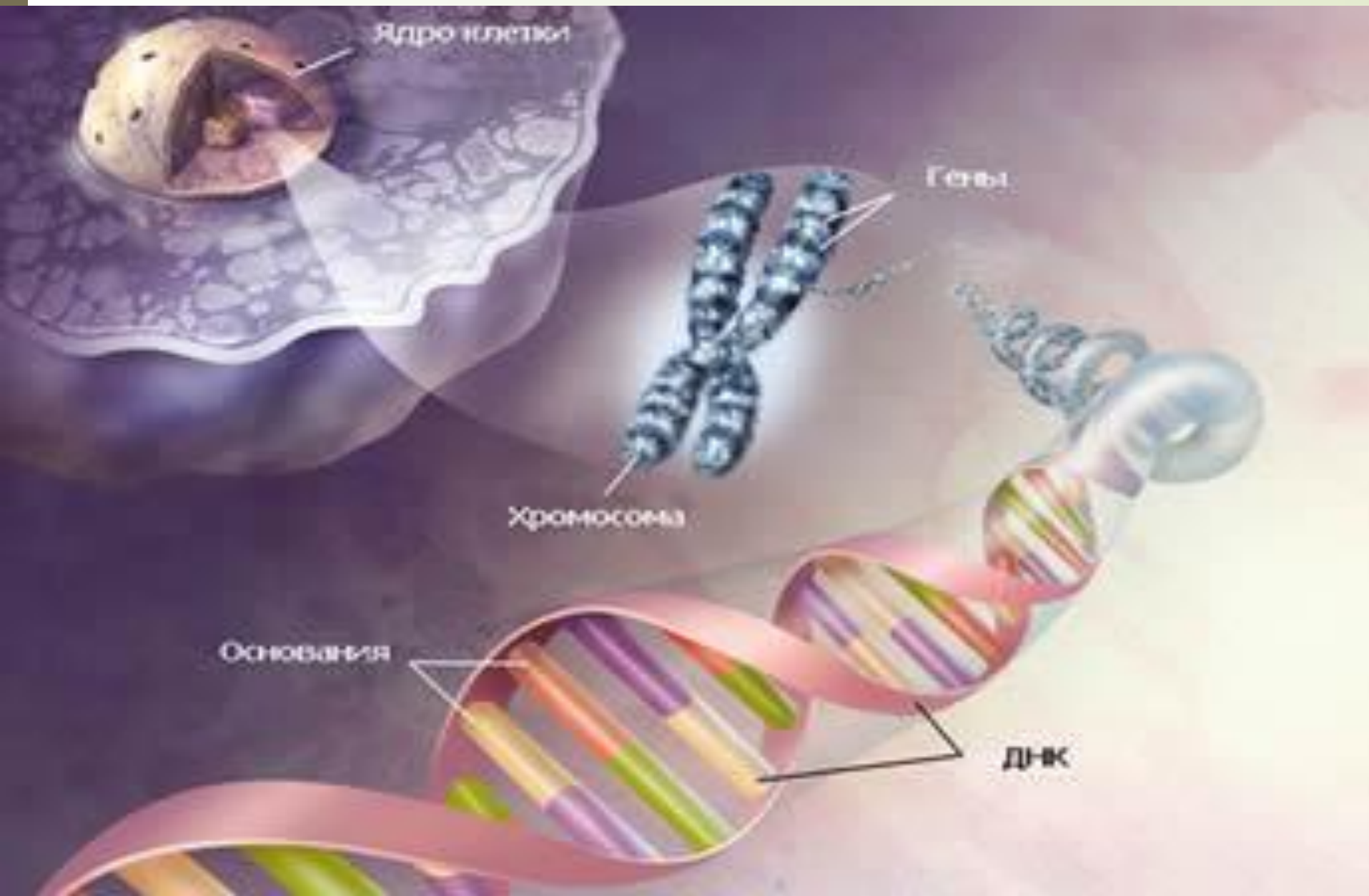


Жоспар:

1. Муковисцидоз
2. Этиологиясы мен патогенезі
3. Клиникалық көрінісі, диагностикасы.
4. Салыстырмалы диагностикасы
5. Болжамы, емі.

Муковисцидоз-(латын сөзі “mucus”- шырышқа байланысты, “viscidus”-тұтқыр) өте жиі моногенді тұқым қуалайтын ауру, CFTR (трансмембраналық реттеуші белок) гені мутациясына байланысты, патогенезінің негізгі-экзокриндік бездердің маңызды ағзалар мен жүйелер бұзылысы, ағымы мен болжамы ауыр.

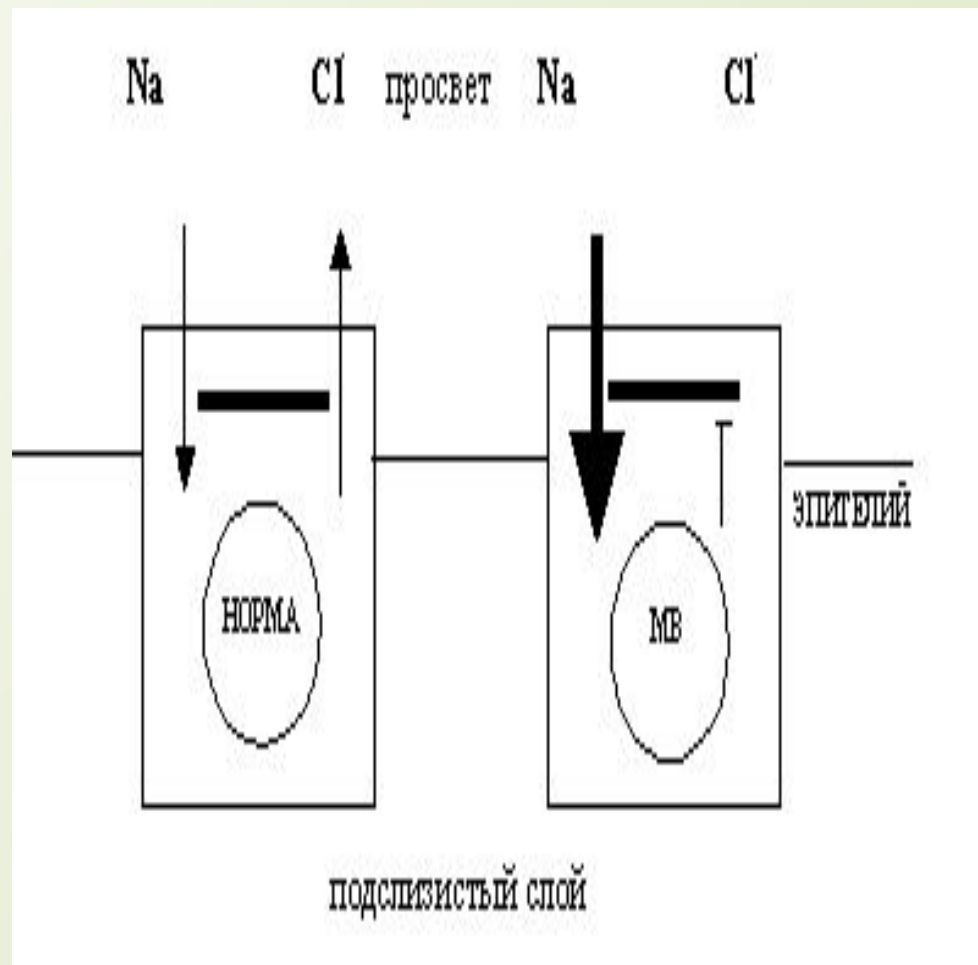




ЭТИОЛОГИЯСЫ:


Муковисцидоз 7

хромосомадағы геннің мутациясына байланысты дамиды. Ол өзінде белоктық каналдағы ақпаратты сақтайды, яғни клетка және клеткаарлық хлор мен натрийдің тасымалын реттейді. Ген ақауынан белок каналы жұмыс істемейді, содан өзінен хлорды және натрийды жоғалтады.



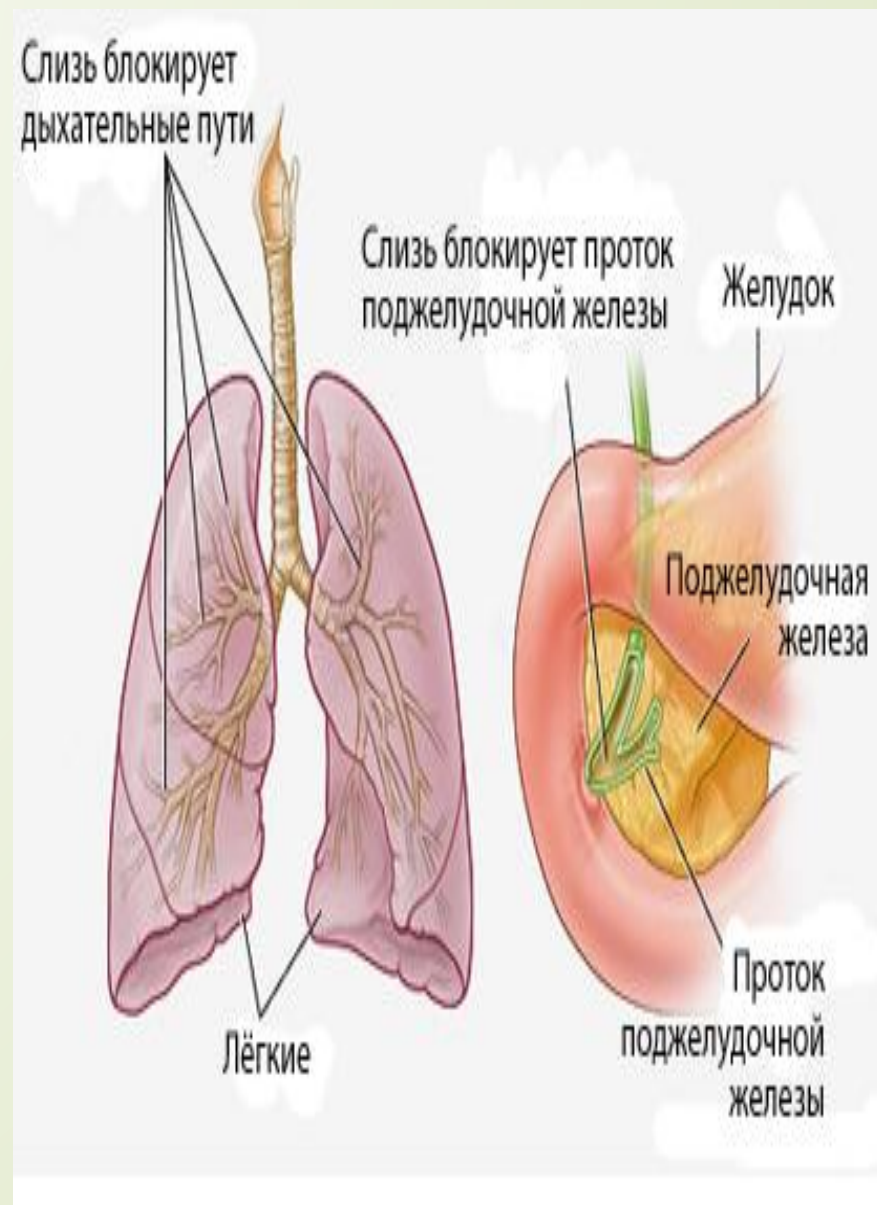


Патогенезі:

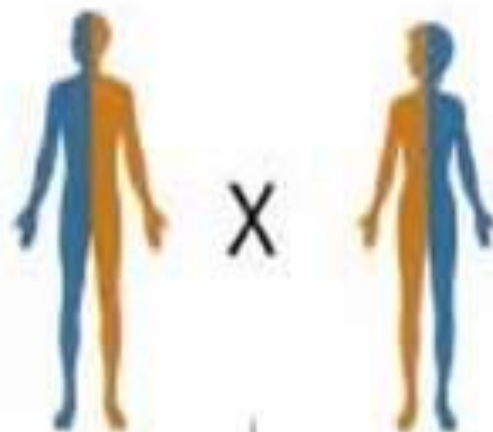


Дертті белоктың клетка мембранасында хлор каналының өзінің жұмысын атқара алмауынан хлор иондары жасуша ішінде қалады. Осының салдарынан шығарушы өзектер ішінде электр потенциалы өзгереді, осыдан жасуша ішіне натрий иондары көптеп енеді-перицеллюларлық су компоненттері көптеп сіңіріледі. Содан сыртқы бездеріне секрет қоюланып, шығуы қиындайды. Осыдан көп ағзаларда екіншілік өзгерістер туындайды, әсіресе ең көрнектісі – бронх-өкпе жүйесі. Қою және тұтқыр секрет ағзадағы қақырық, тер, ұйқы без сөлі, өттегі сұйықтықтың химиялық құрамынын өзгертеді.

Тыныс алу жүйесінде: гиперсекреция мен аса тұтқыр қақырық қабаттасуы бронх клиренсі бұзылысынан мукоцилиарлық жетіспеушілікке әкеліп, кіші тыныс жолдарында қақырық іркілісі туындайды. Бронхтардағы қабыну үрдісінің алдында аңқа, көмей, кеңірдектің вирустық бұзылысы болуынан жылтыр эпителий жасушалары түсіп, бактериалды флораға жол ашады. Дертті айналыс дамиды: обструкция-қабыну-қақырықтың аса мол секрециясы. Мукостаз бен созылмалы бронх инфекциясы қайталамалы респираторлық эпизодтар фонына айналады: бронхолиттер, бронхиттер, пневмониялар.



Родители - носители гена (здоровые)



Здоров
25%



25%

Носители



25%



Больной
25%

Клиникалық көрінісі:

Клиникалық сипаты әрқилы, бұл баланың жасы, түрлі ағза жүйенің бұзылыс ауырлығы, кеселдің ұзақтығы мен асқынулары, ем тиімділігіне байланысты.

Кеселдің негізгі формалары:

- Аралас, асқазан-ішек жолдары мен бронх-өкпе жүйесінің бұзылысы(75-80%)
- Өкпедегі басым(15-20%)
- Ішектігі басым (5%)





Муковисцидоздың бронх-өкпелік формасының алғашқы белгілеріне енжарлық, қуқыл өң, салмақ қоспау, өмірінің алғашқы күндері жөтел, кейін күшейіп, көкжөтелге ұқсайды. Жөтел цианозбен, елтігумен білінеді. Қақырықтың тұтрырлығы артып, шырышты-іріңді болады. Өкпелік процесс 2 жақты болады. Пневмонияның созылыңқы ағымы, абцесске ауысуы сирек болмай, бронхоэктаздар дамуы ерте болады. Синуситтер барлық формасына тән.



Гипоксия да күшейе түседі: тыныш жағдайда ендігу, өкпелік және жүрек жетіспеушілігі дамиды. Қол-аяқ саусақтарының “ барабан таяқшалары” , “сағат шынысы ” тәрізді өзгерістер пайда болады. Физикалық дамуы артта қалуы,листрофиялық өзгерістер айқын: терінің құрғауы мен тұлеуі, шаштың күлгін түсі мен сынғыштығы, тырнақ сынғыштығы мен көлденең жолақтары.


Диагностика.

- Рентген көрініс
- Эндоскопия
- Бронх шайындысының морфологиясы
- Терілік тест
- Молекулярлық-генетикалық тест (ПТР)
- Копрограмма





Салыстырмалы диагностика:

- Көкжөтелмен
 - Обструктивті бронхит
 - Бронхиальді астма
 - Бүйректік қантсыз диабет
 - Гипопаратиреодизм
- 

Емі:

Емдеу мақсаты:

- күйдің тұрақтануына қол жеткізу (сырылдауды азайту, өкпе экскурсиясының жақсаруы);
- қан көрсеткіштерін қалыпқа келтіру (лейкоциттер, нейтрофилдер, СОЭ, эритроциттер, гемоглобин);
- асқынулардың профилактикасы мен емдеуі.

Емдеу тактикасы:

Дәрі-дәрмексіз емдеу: Жоғары калориялы, майды шектеусіз, дәрумендерге бай. 2008

Құнарлы қоспалар

Атаулар

- Парентеральді тамақтану үшін қоспалар
- Аминоқышқыл ерітінділері
- Арнайы ақуызды тамақтану үшін қоспалар
- Энтральді тамақтану үшін қоспалар

Санитариялық-гигиеналық тәртіпті сақтау тәртібі (бөлме ауасын желдетіп ауыстырып тұру, инфекциялық аурулармен байланысты болдырмау, таза ішкіім және төсек жабындысы және т.б.)



Дренажды қалып:

Мөлшер тәртібі: күніне 1 және/немесе 2 рет, тамақтан кейін 1 сағат және ұйқыға дейін 2 сағат, 15-20 минуттан; бір дренажды қалыпта бала 6-7 ыныс алады; бір-бірімен кезектесіп (1 жаттығу 3 түрден көп емес қалыпта); әр емдеу кешеніне жаңа жаттығу әстін-әстін енгізіледі, 1 жаңа қалыптан көп емес енгізіледі, 5-6 күн үйренеді.

Өкпе бөлігі бойынша уқалау жасау тәртібі

	Өкпе бөлігі	Дене қалпы
1 және 2	Өкпенің жоғарғы-алдыңғы бөлігі үшін	Басы тік, арқаның сүйенішімен отыру немесе тұру қалпы
3 және 4	Өкпенің жоғарғы-артқы бөлігі үшін	Кеуденің сүйенішімен отыру немесе тұру қалпы
5	Орта оң бөлігі үшін	Сол жақ бүйірде жазылған қалпы белдікте, оң қол көтерілген, аяқтар төмен
6	Орта сол бөлігі үшін	Оң жақ бүйірде жазылған қалпы белдікте, сол қол жоғары көтерілген бастын артына, аяқтар төмен

Дәрі-дәрмекпен емдеу:

Муколитиктер:

- Ацетилцистеин 400 мг/2 мл ингаляция үшін ерітінді, ампула 3 не;
- Амброксол гидрохлорид 30 мг, дәрі; 7,5 мг/мл пероралды қолдану үшін ерітінді; шербәт 15мг/5мл, шиша; ингаляциялық енгізу үшін ерітінді 7,5 мг/мл;
- Дорназа альфа ингаляция үшін ерітінді 2,5 мг/2,5 мл.
- Азитромицин дәрі 250 мг, 500 мг; суспензия 100 мг/5 мл;
- Меропенем 500 мг, шиша, парентеральді енгізу үшін;
- Пиперациллин\тазабактам 2,5 г лиофилизат ерітінді дайындау үшін т/і енгізуге;
- Тиамфеникол глицинат ацетилцистеинат 500 мг, лиофилизат инъекция және ингаляция үшін ерітінді жасау үшін, еріткіш ампуласы бар шиша;
- Тобрамицин 300мг\5мл, небула, ингаляция үшін ерітінді;
- Тикарциллин\клавуланат 3,2 г шиша, парентеральді енгізу үшін;
- Цефтазидим 1 г, шиша;
- Цефтриаксон 1 г, шиша;
- Цефепим 1 г, шиша;
- Ципрофлоксацин 200 мг/100 мл, көктамыр іші инфузиясы үшін шиша;
- Ко-тримоксазол 120 мг, 480 мг таблетка.

Ферменттер:

- Панкреатин капсулалары ішекте еритін қабықшада, құрамында минимикросфералар бар 10 000ЕД; 25 000 ЕД;

Зеңге қарсы дәрілер

- Флуконазол 2мг/мл, инфузия үшін ерітінді, 50 мг, 100 мг, 150 мг дәрі;
- Вориконазол 200 мг, инфузия үшін ерітіндісін дайындау үшін лиофилизат; 50 мг таблетка.

Бронхолитиктер

- Сальбутамол аэрозоль ингаляция үшін, мөлшерленген 100 мкг/мөлшер, небулайзер үшін ерітінді, 5 мг/мл;
- Ипротропия бромид ингаляция үшін ерітінді 0,025%, 250мкг/мл;

Дәрумендер:

- Токоферол ацетат 100 мг, капсула;
- Холекальциферол тамшылары ішке қабылдау үшін, 15000 МЕ/мл;
- Эргокальциферол ерітіндісі пероральды қабылдау үшін, майлы 0,125 %;
- Ретинол ацетат капсулалар 5000 МЕ, 33000 МЕ.

Гормондар

- Преднизолон 30 мг/мл, ампула, 5 мг таблетка.

Амбулаториялық деңгейде дәрі-дәрмекпен емдеу:

Дәрі-дәрмектермен өмір бойы емделу өткізіледі:

Дорназа–альфа - муколитикалық ерітінді ингаляция үшін 2,5мг/2,5 мл №6, стандартты мөлшер, 2,5 мг-нан (1 амп.) күніне 1 рет, күнсайын, өмір бойы, еzbей қолданады (А деңгейі) [1.9];

Панкреатин капсулалары ішекте еритін қабықшада, құрамында минимикросфера бар 10 000ЕД, 25 000ЕД, панкреатикалық жеткіліксізді түзету үшін, 10 000 ЕД/кг /тәулік нан, өмір бойы, күн сайын, дәрінің мөлшерін түзету жекеше, копрограммадағы стеатореялар көрсеткішіне байланысты (А деңгейі) [1.9];

иамфеникол глицинат ацетилцистеинат – тыныс жодарындағы инфекцияны басу үшін, шишадағы ингаляция үшін ұнтақ №3, 1 амп – 500мг, небулайзер арқылы ингаляциялық қабылдау үшін 250 – 500 мг-нан х күніне 1 рет (12 жасқа дейінгі балаларға – 250 мг, 12 жастан асқан балаларға – 500 мг), 10 күннен 20 күнге дейін х жылына 3 курс;

Тобрамицин - созылмалы синегнойлы инфекцияда жылына 6 курс 28 күннен (А деңгей) [1.9]; АквАДЕКс® - өкпе, сүйек, ішек функцияларын түзету үшін дәруменді-антиоксидантты кешен. МВ ауыратындар респираторлы жолдардағы микрофлора сипатына байланысты антибактериалды дәрілерді тұрақты қабылдауды қажет етеді. Емханалық деңгейде бактерияға қарсы терапия қатты емес асқынуды басу үшін және бронхоөкпелі процестің асқину белгісі жоқ ауруларда профилактика үшін өткізеді.

Емдеудің басқа түрлері

Стационарлық деңгейде көрсетілетін басқа түрлері:

Емдік дене шынықтыру:

1. «БАНАН» Бала арқасына жатады. Қолдары жоғары көтерілген және бір жаққа бағытталған (оң жаққа немесе сол жаққа). Денесі барынша иілген. Аяқтар тік созылған және қол сияқты бір жаққа бағытталған.
2. «БҰРАНДА» Бас және дененің жоғарғы бөлігі еденге, жауырының тигізіп жатқызылған. Қолдары жоғары созылған. Дененің төменгі бөлігі бір жаққа бұрылған (оңға немесе солға). Аяқтың төменгі бөлігі созылған. Аяқтың үстіңгі бөлігі тізеге максималды бүгілген.
3. «КОБРА» Бала ішке жатады. Аяқтары созылған. Қолдары артқа бөксеге дейін созылған. Содан кейін, бас және дененің жоғарғы бөлігі жоғарыға көтеріледі.
4. «ІЛМЕК» Отырған қалпы. Оң жақ аяқ тізде бүгілген, солға бағытталған, сол тізде орналасқан. Дененің жоғарғы бөлігі оңға бұрылған. Оң қол, тірек түрінде, бөксе артында, солға қарай. Саусақ ұштары артқа бағытталған. Сол қол шыңтағы оң жақ тізеге жабысқан. Содан кейін басқа жаққа.
5. «АУДАРЫЛУ» Отырған қалпы, тізе құлаққа тимейінше, арқамен айналу. Қолдар бөксені ұстап тұрады.
6. «ТӨБЕШІК» Бала өкшемен отырады. Қолдар артқа, тірек ретінде. Жаттығу нұсқалары: - саусақ ұштары артқа бағытталған. Кеуде жоғары көтерілген. – «өкшеде отыру» қалпынан созылған қолдармен ақырын алға жылжу. Бөксе тізе артында.

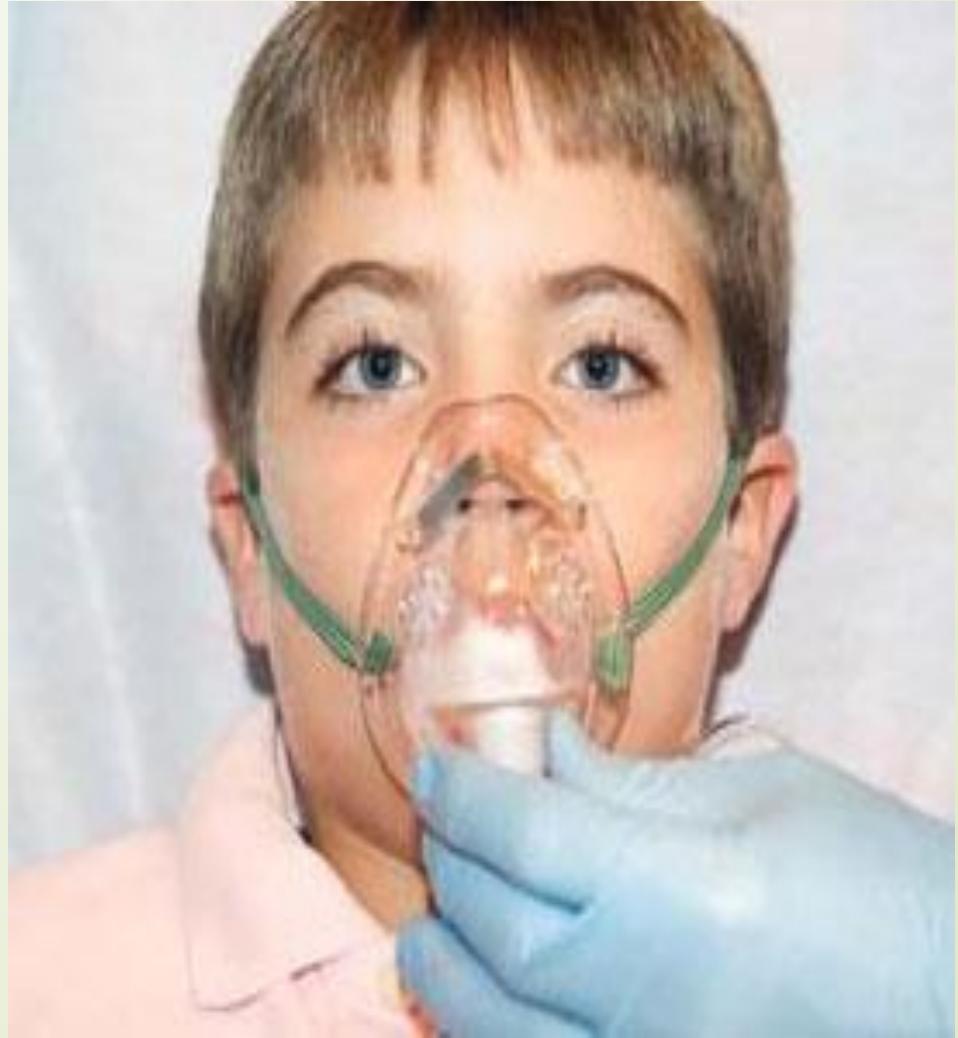
□ Асқазан –ішек жолдары бұзылыстарын реттеу:

- Теофиллин
- Диуретиктер
- Аңқа сауықтыру
- Созылмалы гепатопатия
- Эфферентік ем
- Антипротеолитикалық дәрі
- Трансплантация



Болжамы:

Летальность 50-60%,
кішкентай балаларда одан
да жоғары. Орташа өмір
сүру бойынша Европада
40 жас, Россияда 22-29
жас. Орташа өмір сүру
уақыты 15-31 жасқа
дейін.

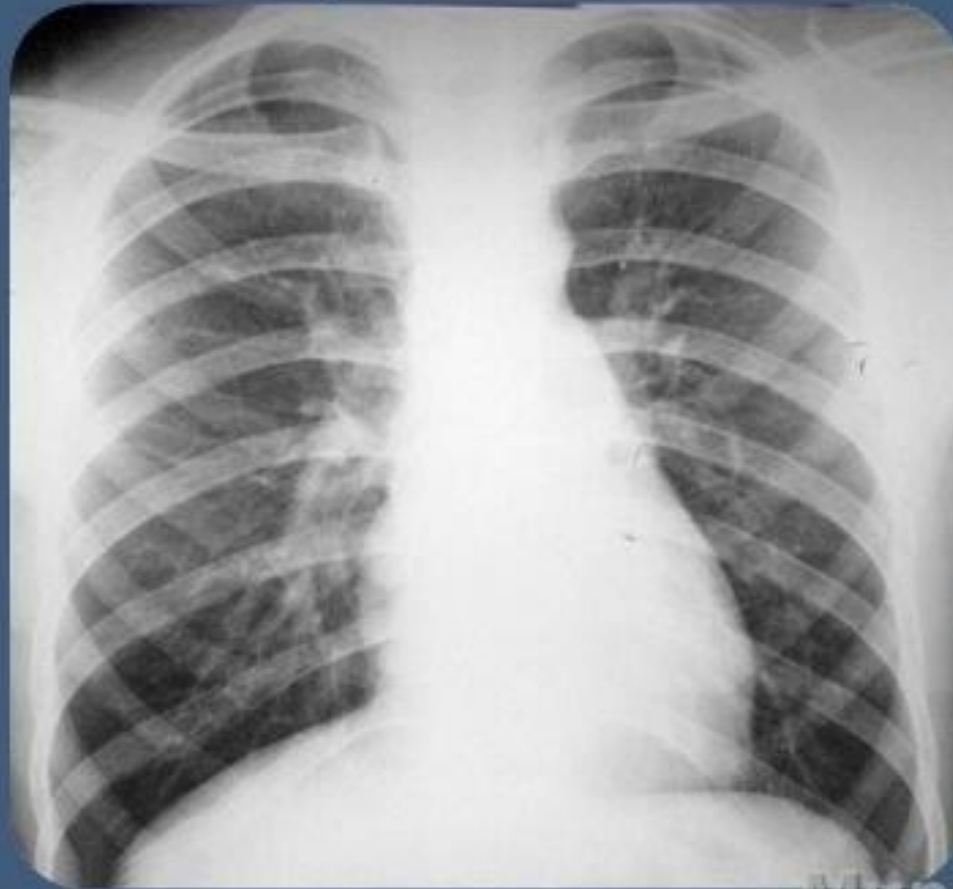




Пайдаланған әдебиеттер:

- Педиатрия. Б.Х Хабижанов, С.Х Хамзин 2005ж
- Google.ru
- Yandex.ru
- 2014 жылғы «4» шілдедегі
№ 10 хаттамасы

Постоянный рентгенологический признак муковисцидоза – усиление легочного рисунка за счет утолщения стенок бронхов – как в периоде обострения, так и в ремиссии.

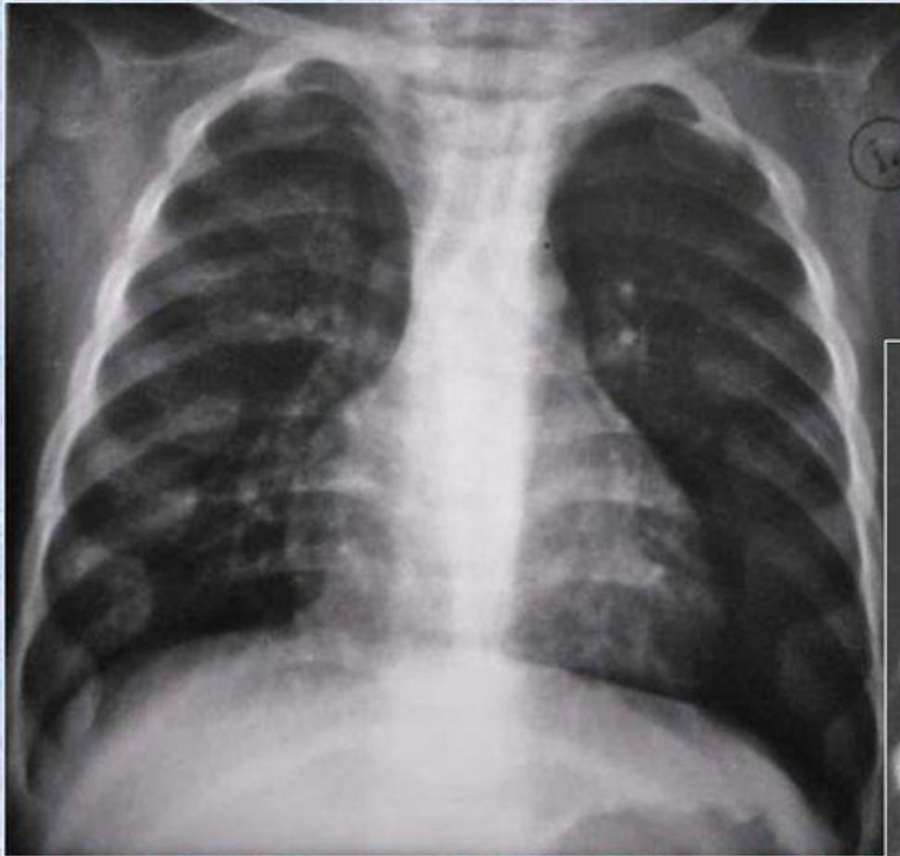




Муковисцидоз



Бронхиальная астма



Рентгенограммы органов
грудной клетки

Повышенная прозрачность
лёгочных полей

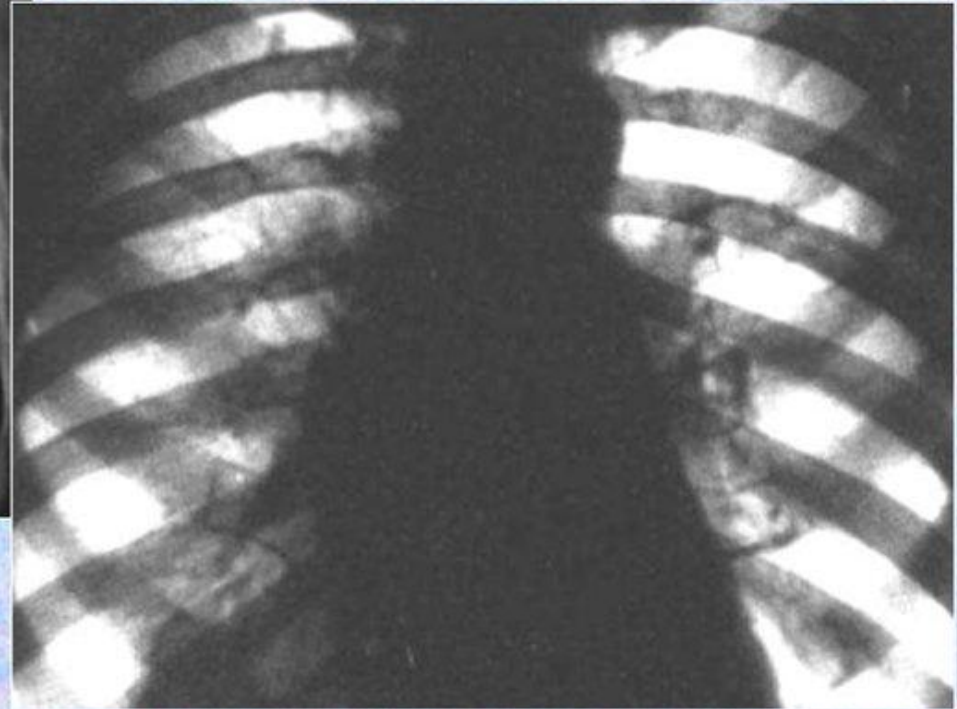




Рис 1. Обзорная рентгенограмма легких.
Везикулярная эмфизема при бронхиальной астме

Рентгенография ОГК (во время приступа бронхиальной астмы – эмфизема легких)





бронхит

Se:7642
Im:1

JPEG12_Ami_Q=90_3_36;1
[H]

LOVYN XX, SAMUE...
Study Date:28/11/2...
Study Time:3:38:13
MPN12275328

[R]



[L]

[F]

C8192
W16383

