

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

Кафедра: Балалар аурулары

Тақырыбы: Балалардағы созылмалы тұғым қуалайтын ауру. Муковисцидоз.

Орындаған: Алимеков Ж

Топ: ЖМ14-16-1к

Тексерген:

ЖОСПАРЫ:

- 1.Муковисцидоз*
- 2.Этиологиясы мен Патогенезі*
- 3.Клиникалық көрінісі*
- 4.Диагностикасы*
- 5.Емі*

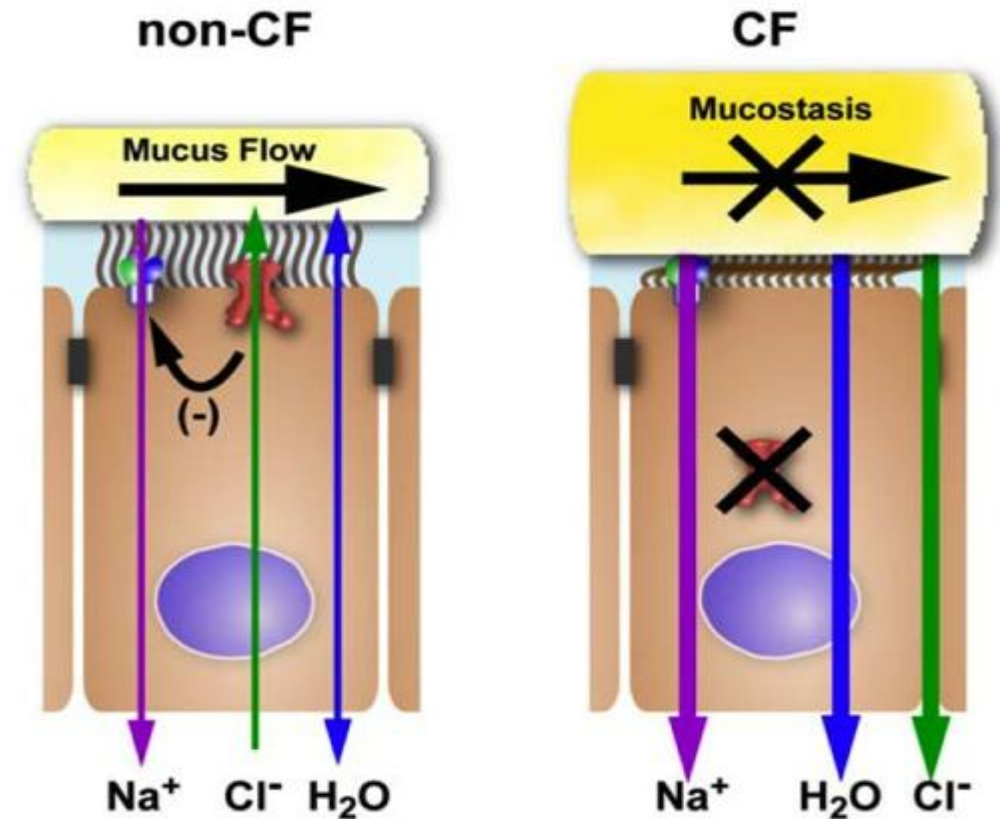
Муковисцидоз

Муковисцидоз (Mucoviscidosis - шырышты жабысу) — Паренхиматозды көмірсу дистрофиясы: көптеген бездердің секреттерінің негізін құрайтын мукоидтардың(глюкопротеидтердің) қасиеттерінің өзгеруі тән тұқым қуатын ауру. Без секреті қою, тұтқыр күйге көшеді, өзектерді бітеп тастайды



Этиологиясы

Муковисцидоз 7 хромосомадағы геннің мутациясына байланысты дамиды. Ол өзінде белоктық каналдық ақпаратты сақтайды, яғни клетка және клетка аралық хлор мен натрийдің тасымалын реттейді. Ген ақауынан белок каналы жұмыс істемейді, содан өзінен хлор және натрийді жоғалтады.

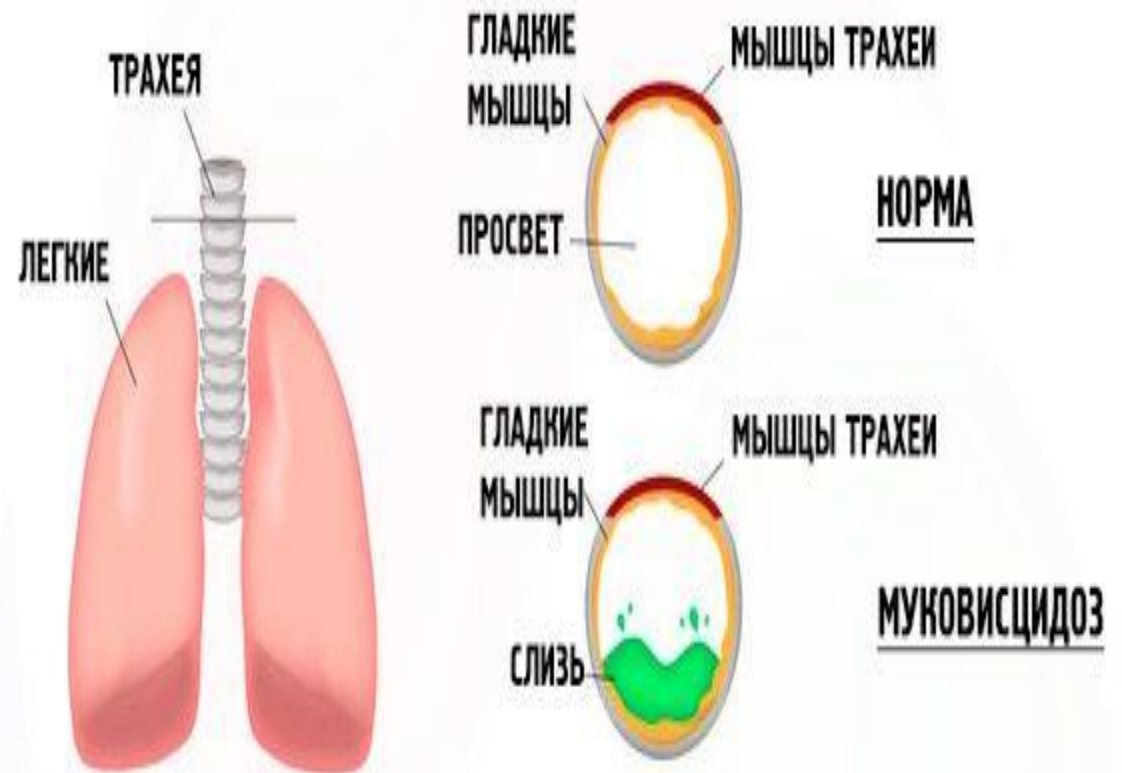


Патогенез

Дертті белоктың клетка мембранасында хлор каналы өзінің жұмысын атқара алмауынан хлор иондары жасушаның ішінде қалады. Осының салдарынан шығарушы өзектерде электр потенциалы өзгереді, натрий иондары жасуша ішіне көптеп енеді, перипеллюлярлық су компоненттері көптеп сіңіріледі. Содан сыртқы бездерге секрет қоюланып, шығуы қиындайды. Ағзалардың қобасында екіншілік өзгерістер туындайды, әсіресе ең көрнектісі бронх өкпе жүйесі. Қою және тұтқыр секрет ағзадағы қақырық, тер, ұйқы безі сөлі, оттегі сұйықтықтың химиялық құрамын өзгертеді.

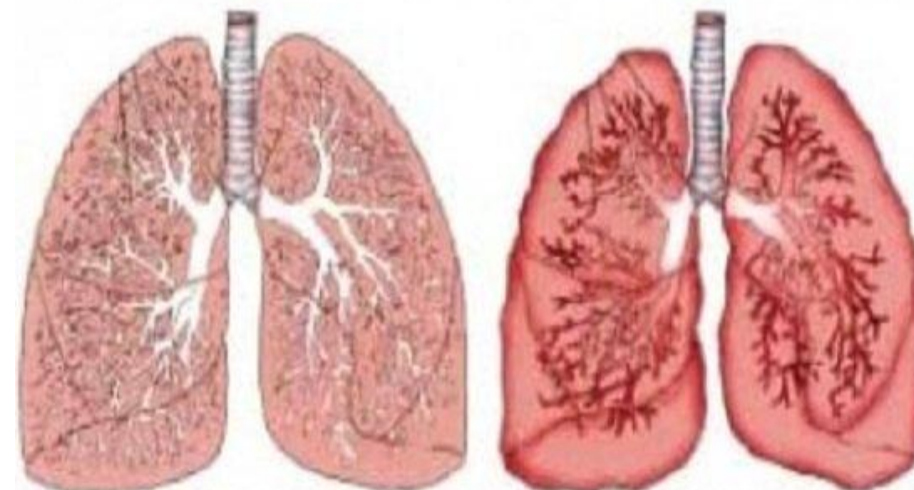
Тыныс алу жүйесінде гиперсекреция мен аса тұтқыр қақырық қабаттасуы бронх клиренсі бұзылысынан мукоцилиарлық жетіспеушілікке әкеліп, кіші тыныс жолдарында іркіліс туындайды. Бронхтағы қабыну үрдісінің алдында аңқа, көмей, кеңірдектің вирустық бұзылысы салдарынан жылтыр эпителий жасушалары түсіп, бактериалды флораға жол ашады. Дертті айналыс дамиды; обтурация ,қабыну қақырықтың аса көп секрециясы.

МУКОВИСЦИДОЗ



Клиникалық көрінісі:

- Енжарлық.
- Қуқыл өң
- Салмағы төмен.
- Өмірінің алғашқы күндерінде жөтел.
- Жөтел цианозбен ендігумен білінеді
- Қақырық тұтқырлығы артады
- Гипоксия күшейе түседі
- Тыныш жағдайда ендігу
- Саусақтарында Барабан таяқшалары, Сағат шынысы тәрізді өзгерістер
- Тері құрғауы мен түлеуі
- Шашы сынғыш



Здоровые легкие

Муковисцидоз

ДИАГНОСТИКА

- Рентген корыныс
- Эндоскопия
- Бронх шағындысы морфалогиясы
- Терілік тест
- ПТР



Дифференциалды диагностика:

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

ЕМІ

Емі симптоматикалық болып табылады.

Ем мақсаты;

Бронх тарамын тұтқыр қақырықтан тазарту.

Тыныс жолдарының бактериялық инфекциясымен күрес

Психоэмоцианалдық бейімделу

Ингаляциялық ем Физио ем

АНТИБИОТИКАТЕРАПИЯ

Пайдаланылган әдебиеттер:

- <http://www.eurolab.ua/diseases/1515/>
- <file:///C:/Users/user/Desktop/pdf>
- http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/fibrosing-alveolitis#h2_1
- <http://www.mif-ua.com/archive/article/6175>
- http://ilive.com.ua/health/idiopatcheskiy-fibroziruyushchiy-alveolit-diagnostika_87424i15943.html
- Б.Х.Хабижанов, С.Х.Хамзин «ПЕДИАТРИЯ, 1 ТОМ»