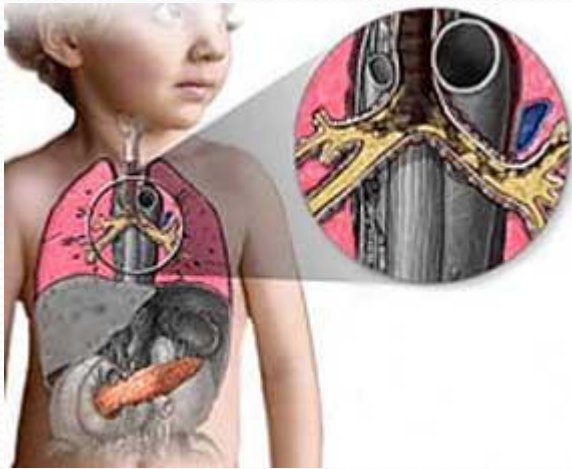


Тақырыбы: **Балалардағы созылмалы өкпелік тұқым
қуалайтын ауру. Муковисцидоз.**



Орындаған: Даржанова А.
Б.

Тобы: 34-2
Қабылдаған: Аскарова Г.А.

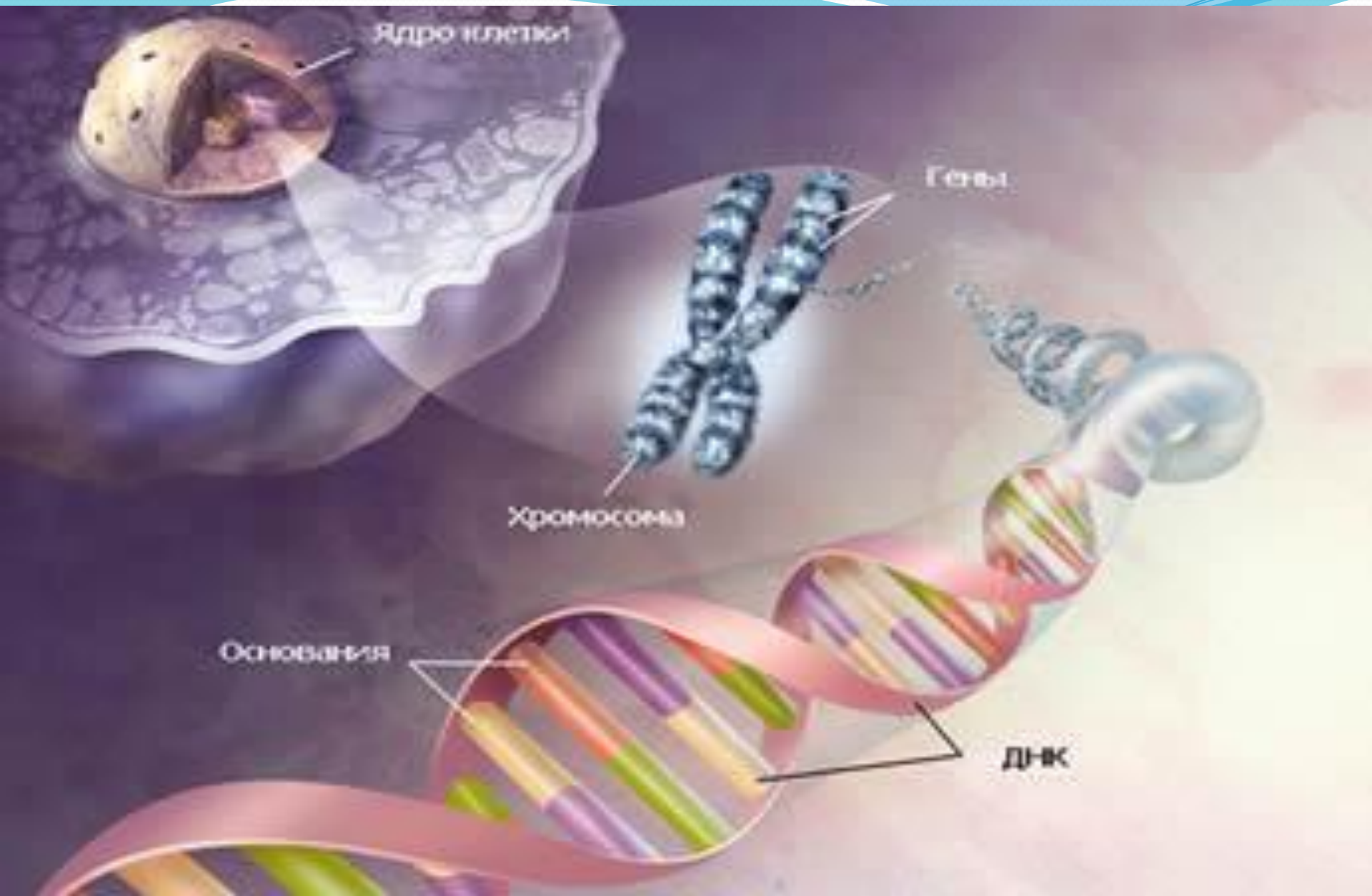
Алматы, 2018

Жоспар:

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

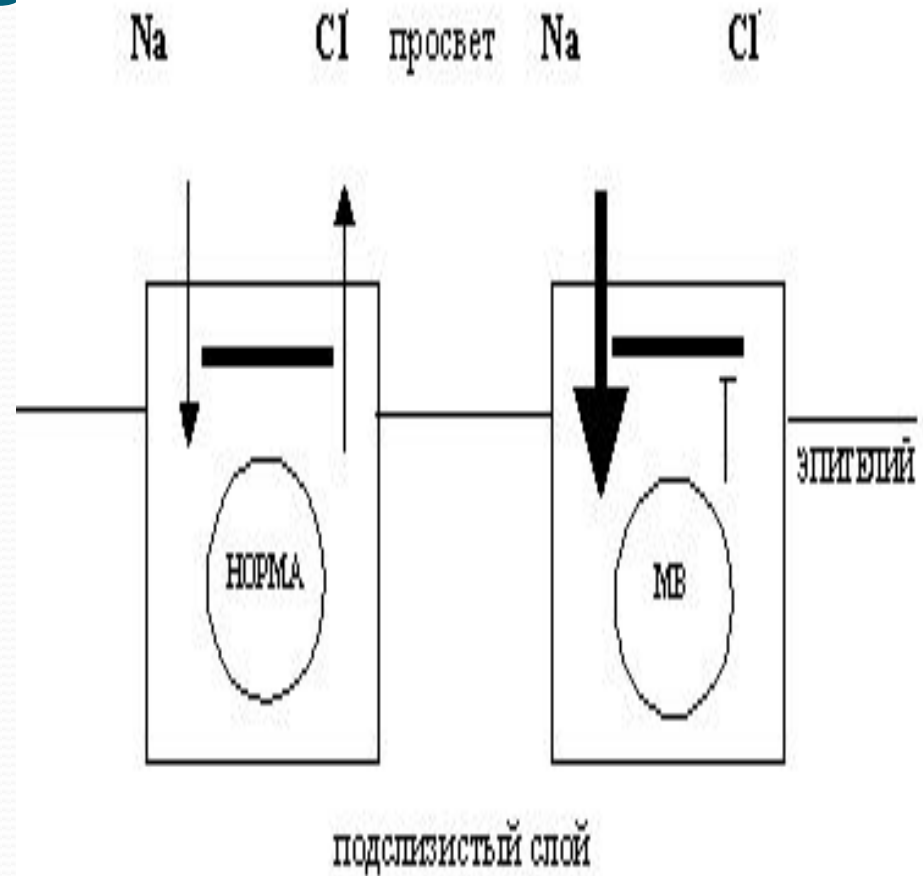
Муковисцидоз-(латын сөзі “mucus”- шырышқа байланысты, “viscidus”-тұтқыр) өте жиі моногенді тұқым қуалайтын ауру, CFTR (трансмембраналық реттеуші белок) гені мутациясына байланысты, патогенезінің негізгі-экзокриндік бездердің маңызды ағзалар мен жүйелер бұзылысы, ағымы мен болжамы ауыр.





Этиологиясы

Муковисцидоз 7 хромосомадағы геннің мутациясына байланысты дамиды. Ол озінде 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.

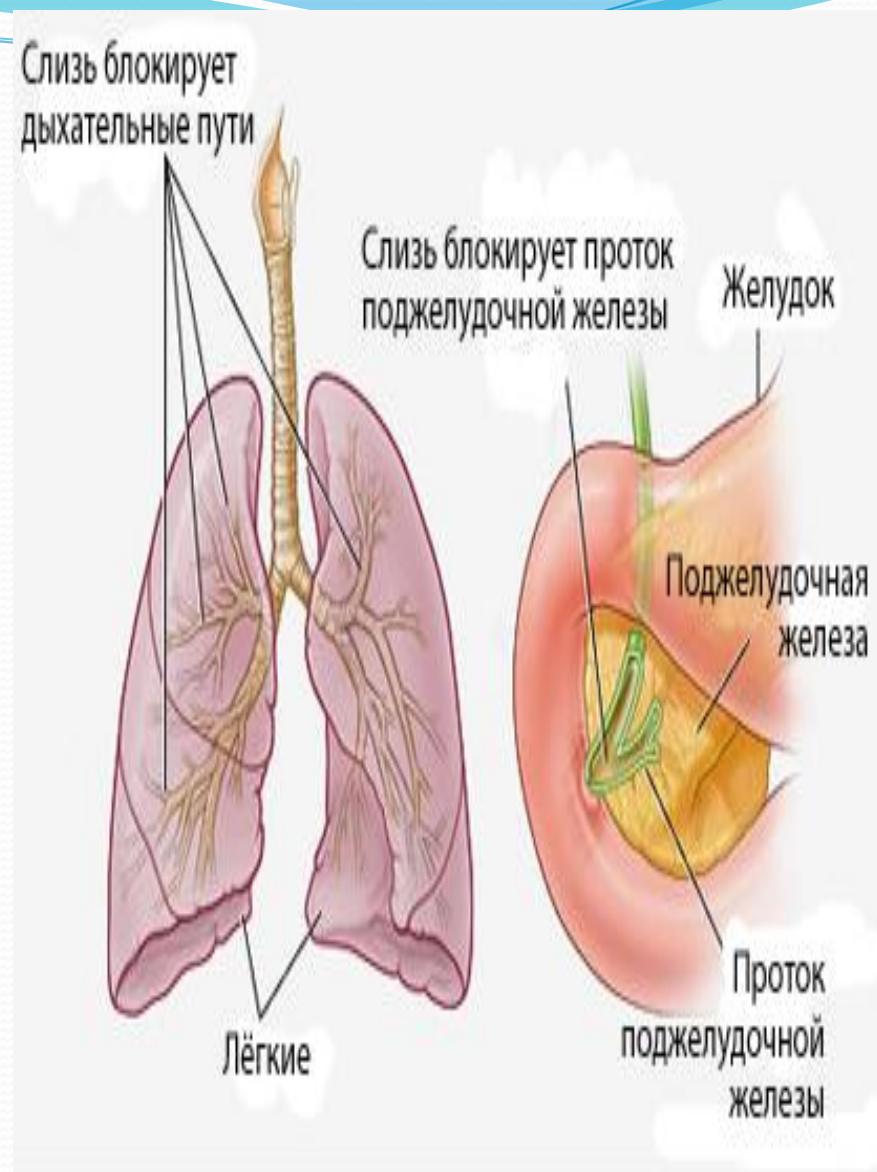


Патогенезі:

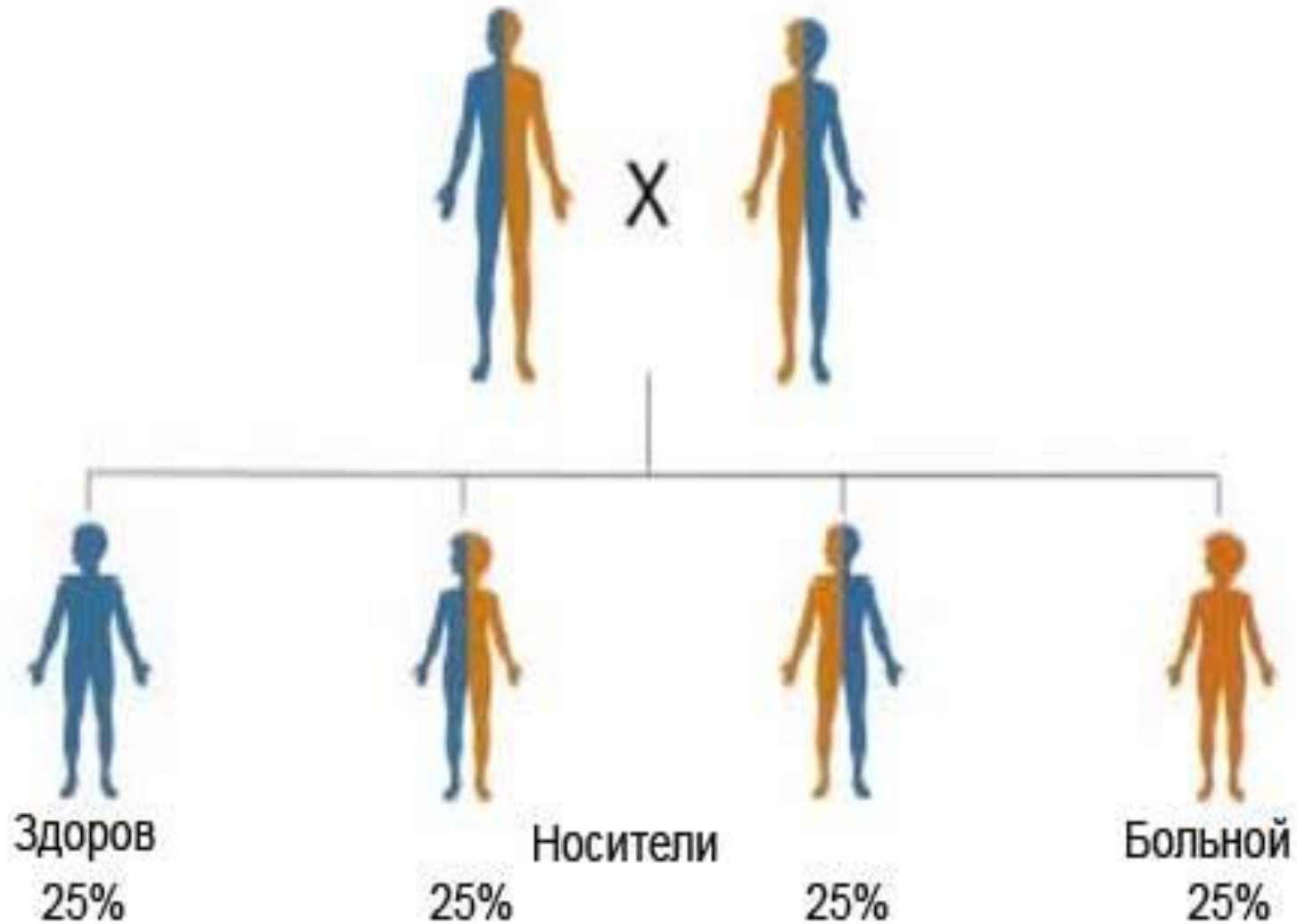
Дертті белоктың клетка мембранасында хлор каналының өзінің жұмысын атқара алмауынан хлор иондары жасуша ішінде қалады. Осының салдарынан шығарушы өзектер ішінде электр потенциалы өзгереді, осыдан жасуша ішіне натрий иондары көптеп енеді-периллюларлық су компоненттері көптеп сіңіріледі. Содан сыртқы бездеріне 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: бронхиолиттер, бронхиттер, пневмониялар.



Родители - носители гена (здоровые)



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, еңтігумен білінеді. Қажырықтың тұтрырлығы артып, шырышты-ірінді 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 ентігу, 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:

Емі симптоматикалық болып табылады.

Ем мақсаты:

- Бронхтар тарамын тұтқыр іріңді қақырықтан тазарту
- Тыныс жолдарының бактериалдық инфекциясымен күрес
- Жақсы нутритивті статусты қолдану
- Психоэмоционалдық бейімделу



Ингаляция емі және физиоом

Антибиотикатерапия

- Saphilococcus aureus
- Клоксациллин
- 25 мг/кг/сут
- Флуклоксациллин
- 70 мг/кг/сут
- Фузидиновая кислота
- 50 мг/кг/сут
- Клиндамицин
- 20 - 40 мг/кг/сут
- Рифампицин
- 15 г/кг/сут
- Цефалопориновые антибиотики 1-го и 2-го поколения
- 100 мг/кг/сут
- Pseudomonas aeruginosa
-
-
- Профилактика хронической колонизации
- Ципрофлоксацин
- 20 - 50 мг/кг/сут внутрь
-
- Колистин
- 1 - 2 млн ЕД в ингаляциях дважды в сутки

Хроническая колонизация

Лечение обострений (3 нед)

Азлоциллин

250 - 500 мг/кг/сут внутривенно

или

Пиперациллин

300 мг/кг/сут внутривенно

Амикацин

15 мг/кг/сут внутривенно

плановые курсы

Гентамицин

8 - 12 мг/кг/сут внутривенно

2 нед каждые 3 мес

Тобрамицин

10 - 20 мг/кг/сут внутривенно

2 противосинегнойных

Нетилмицин

10 - 12 мг/кг/сут внутривенно

препарата

Цефсулодин

100 - 150 мг/кг/сут внутривенно

Цефтазидим

100 - 250 мг/кг/сут внутривенно

Азтреонам

150 - 250 мг/кг/сут внутривенно

Тиенамицин

50 - 75 мг/кг/сут внутривенно

Ципрофлоксацин

15 - 50 мг/кг/сут внутрь, внутривенно

Длительная терапия

Колистин

1 - 2 млн ЕД в ингаляциях

Гентамицин

160 - 240 мг дважды в сутки

Тобрамицин

100 - 300 мг

Карбенициллин

1 - 2 г

● Асқазан –ішек жолдары бұзылыстарын реттеу:

- Теофиллин
- Диуретиктер
- Аңқа сауықтыру
- Созылмалы гепатопатия
- Эфференттік 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