

**Клиникалық жағдай:** Картагенер синдромы

**Ситуация:** Сіз – кезекші дәрігерсіз. Қабылдау бөлімшесіне 3 жасар қыз бала келіп түсті.

- Анамнез жинап, науқасты қарап тексеріңіз.
- Зертханалық – аспаптық зерттеудің нәтижелеріне интерпретация жасаңыз.
- Диагноз қойыңыз.
- Науқасты жүргізу тактикасын таңдаңыз.

**Соңғы нәтиже (outcomes):**

- Тыныс алу ағзаларының ауруы бар науқасты сұрастыру және физикалды қарап тексеру.
- Картагенер синдромының клиникалық диагностикасы
- Клиникалық-зертханалық және аспаптық зерттеудің нәтижелеріне интерпретация жасау.
- Картагенер синдромы бар науқасты жүргізудің тәсілі;
- Науқаспен тиімді қарым қатынас орнатып және қорқыныш сезімін басу.

«Картагенерсиндромының диагностикасы және жүргізу тәсілі»  
клиникалық симуляцияның  
БАҒАЛАУ ПАРАҒЫ

№	Қадамдарды бағалаудың критерийлері	Оценка в баллах		
		Дұрыс орындады	Ескертулер мен орындады	Орындамады
1	Шағымдарын сұрады, ауру анамнезін жинады. Барлық сұрақтар қойылды ма?	2,0	1,0	0
2	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстылығы және кезектілігін сақтау – жалпы қарау, тыныс алу, жүрек-қан тамыр, асқорыту және зәр шығару жүйелерін зерттеу.	2,0	1,0	0
3	Тыныс алу жолдары ауруының физикалды тексеруінің дұрыстығы мен кезектілігі	2,0	1,0	0
4	Клиникалық симуляцияда берілген шарттарға сай симптомдардың дұрыс интерпретациясы.	2,0	1,0	0
5	Болжам диагнозды негіздеу.	1,0	0,5	0
6	Зерттеу жоспарын тағайындау.	1,0	0,5	0
7	Салыстырмалы диагностиканы жүргізу.	1,0	0,5	0
8	ЖҚА интерпретациясы	1,0	0,5	0
9	Кеуде торы рентгенограммасының интерпретациясы	1,0	0,5	0
10	Жоғарғы жақ қойнаулары рентгенограммасының интерпретациясы	1,0	0,5	0
11	Кұрсақ қуысы ағзаларының УДЗ интерпретациясы	1,0	0,5	0
12	Қорытынды диагнозды негіздеу.	1,0	0,5	0
13	Емдеу тәсілін негіздеу.	2,0	1,0	0
14	Ем нәтижелігін бақылау	1,0	0,5	0
15	Науқаспен тиімді қарым – қатынас орнату	1,0	0,5	0
	<b>Барлық бал саны</b>	<b>20</b>		

**Стандартты әртiске (науқасқа) арналған сценарийдің мәтiнi және оның рөлiнiң түсiнiктемесi:**

**Қыз бала, 3 жасар.**

**Шағымдары:** іріңді қақырықтың бөлінуімен, әрдайым ылғалды жөтел, мұрынмен тыныс алуы қиындаған, ентiгу, әлсiздiк, тез шаршағыштық..

Сұрақтың мәні	Әртiске арналған сұрақтар	Жауап
Жөтелдің сипатын нақтылау	Жөтел тұрақты ма? Қашаннан бері жөтел мазалайды?	Жөтелі күні бойына. Бірінші рет жөтелі өте ерте жасында пайда болды, ешқашан кетпейді.
Қақырықтың сипатын нақтылау	Қақырықтың түсі қандай? Бөлінген қақырықтың мөлшері қандай?	Қақырығы сарғыш – жасыл түсті. Үнемі бөлініп тұрады, көп мөлшерде.
Қосымша шағымдар	Қосымша қандай шағымдар мазалайды?	Мұрынмен тыныс алудың қиындауы, мұрыннан іріңді бөліністердің бөлінуі, әлсiздiк, апатия, тәбеттің төмендеуі.

**Науқастың ауру анамнезінен:** қыз бала өмірінің алғашқы айларынан бастап ауырады. Мұрнынан іріңді бөліністердің бөлінуі, тыныстың қиындағандығы байқалды. Өмірінің 6-шы айында алғаш рет созылғынқы ағымдағы пневмония диагностиқаланды. 1 жас пен 2 жасында пневмония қайталанған. 1 жасына дейін 3 рет отитпен ауырған. Екінші жарты жылдығында жиі ЖРВИ. Балада дене салмағына қосуы төмендегендігі байқалды.

**Өмір анамнезінен:** Бала 2 жүктіліктен, жүктіліктің бірінші жартысында шамалы токсикозбен өткен, екінші уақытылы туыттан (үлкен ағасында созылмалы бронхопелік үрдіс, гайморит). Туғандағы салмағы 3500гр., бойы 51см, 1 жасқа дейін табиғи қоректендіруде болған. Салмағын нашар қосқан. 1 жаста салмағы – 9 кг, 2 жаста – 10,5 кг.

**Объективті:**

Түскен кездегі салмағы 11 кг. Бала әлсiз, апатиялы. Тері жамылғысы бозғылт, мұрын ерін үшбұрышының цианозы, акроцианозы бар. Мұрынмен тыныс алуы қиындаған, мұрын жолдарынан іріңді бөліністер бөлінеді. Саусақтары «дабыл таяқшасы» тәрізді, тырнақтары «сағат шынысы» түрінде. ТЖ - 32 рет 1 минутта. Тыныштық жағдайда ентiгу байқалады, дене жүктемесінен кейін ентiгу күшейеді. Кеуде қуысы деформацияланған - сол жағы жалпайған. Перкуторлы өкпеде көбіне өкпе түбiрiнде дыбыстың тұйықталуы естiледi. Аускультативті-екі жақты әртүрлі калибрлі ылғалды сырылдар. Жүрек шекаралары – оң жағы: оң жақты бұғана сызығы бойынша. Төстің сол жағында. Жүрек үндері ырғақты, оң жақта анық естiледi,

жұмсақ систоалық шу естіледі, өкпе артериясында 2 үннің центрі естіледі. ЖЖЖ - 100 мин. Бауыры +2 см сол қабырға асты доғасынан шығынқы. Көкбауырдың қыры оң жақтан пальпацияланады. Іші жұмсақ, пальпацияланады.

#### 1. Жалпы қан анализі

Эритроциттер -  $3,2 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин - 115 г/л

Лейкоциттер -  $9,8 \times 10^9/л$

Нейтрофилдер:

Таяқша ядролылар -  $10 \times 10^9/л$

Сегментті ядролылар -  $52 \times 10^9/л$

лимфоциттер -  $28 \times 10^9/л$

эозинофилдер -  $1 \times 10^9/л$

моноциттер -  $9 \times 10^9/л$

ЭТЖ - 18 мм/сағ.

#### 2. Жалпы зәр анализі

Салыстырмалы тығыздығы - 1014

Түсі - сабан/сары

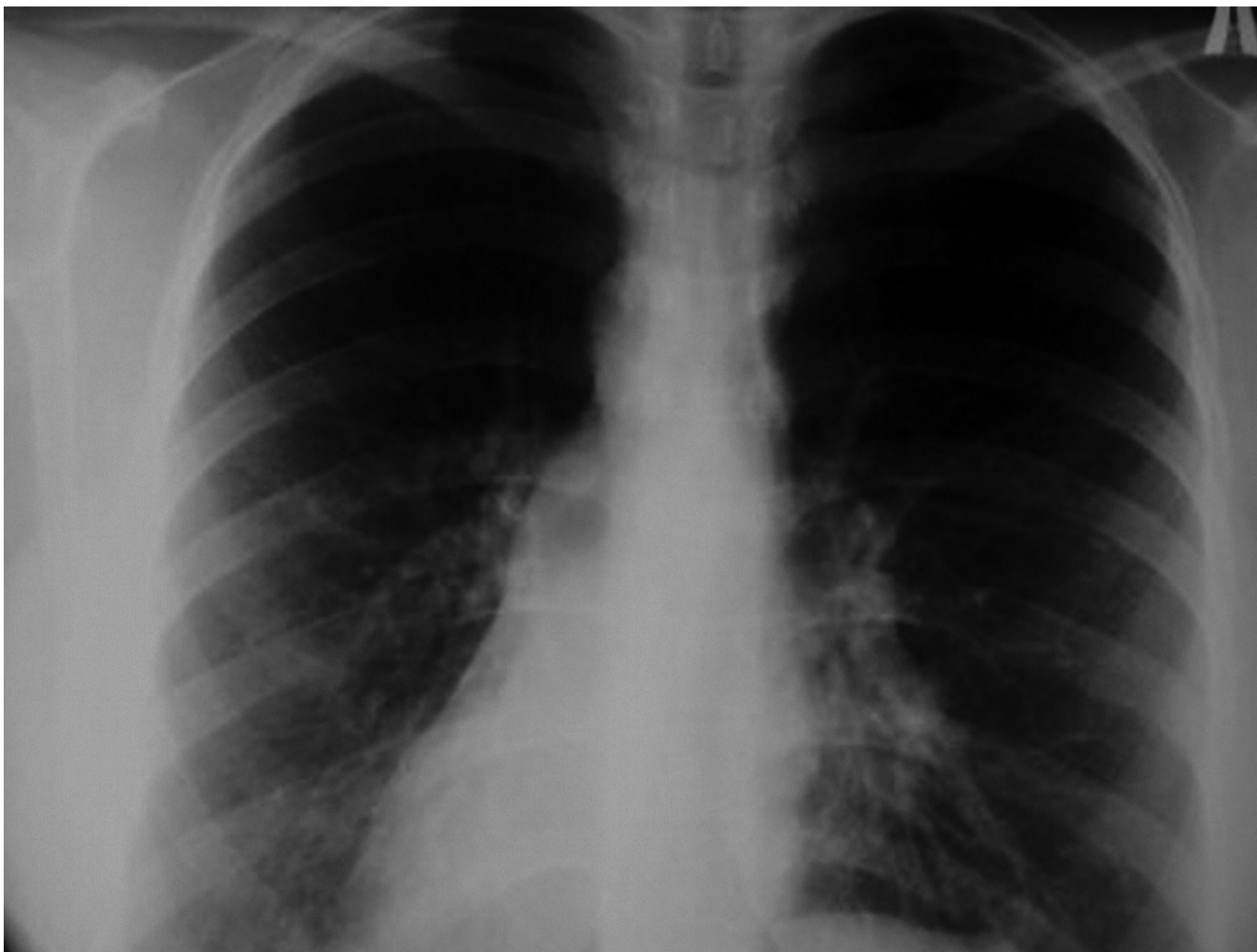
Мөлдірлігі - мөлдір

Белок - теріс.

Л - 1 - 3 к/а

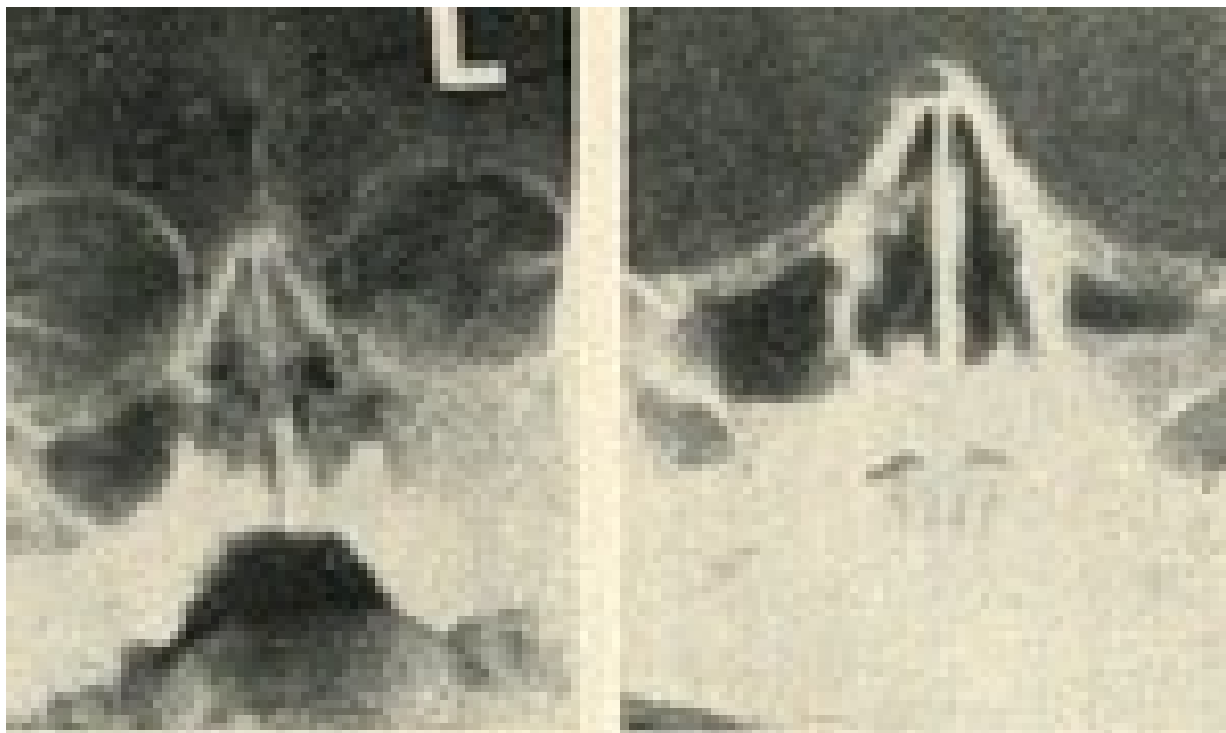
Эр - 0 - 1 к/а

#### Кеуде қуысының рентгенограммасы:



**Қортынды:** Өкпе және құрсақ қуысы ағзаларының теріс орналасуы, оң жақты пневматизацияның төмендеуі.

#### Жоғарғы жақ қойнауының рентгенограммасы



**Қортынды :** Жоғарғы жақ қуысының екі жақты қараюы, сол жақта көбірек.

**Құрсақ қуысы ағзаларының УДЗ:**

**Бауыры:** контуры тегіс, анық. Құрылымы біртекті. Эхотығыздығы орташа. Бауыр ішілік өт өзектері кеңеймеген.

**Өт қапшығы:** сопақ пішінді, қабырғалық өт.

**Ұйқы безі:** контуры анық, эхоқұрылымы біртекті, эхотығыздығы орташа.

**Көк бауыры:** контуры тегіс, эхоқұрылымы біртекті, эхотығыздығы орташа.

**УДЗ бойынша қосымша ерекшеліктері:** бауыры, өт қапшығы, ұйқы безі, көк бауыры қарама қарсы орналасқан.

«Картагенер синдромының диагностикасы және науқасты жүргізудің тәсілі»  
**медициналық симуляцияның жауап эталоны**

№	Қадамдарын бағалау критерийлері	Жауаптар эталоны
1	Шағымдарын сұрады, ауру анамнезін жинады. Барлық сұрақтар қойылдыма?	Жөтелдің сипатын нақтылау Қақырықтың сипатын нақтылау Анамнез morbidetviteae Отбасылық анамнезі
2	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстылығы және кезектілігін сақтау – жалпы қарау, тыныс алу, жүрек-қантамыржүйелерін зерттеу.	Түскен кездегі салмағы 12 кг. Бала әлсіз, апатиялы. Тері жамылғысы бозғылт, мұрын ерін үшбұрышының цианозы, акроцианоз. Саусақтары «дабыл таяқшасы», тырнақтары «сағат шынысы» түрінде. Кеуде қуысы деформацияланған- сол жағы жалпайған. Перкуторлы өкпеде көбіне өкпе түбінде дыбыстың тұйықталуы естіледі. Аускультативті – екіжақты әртүрлі калибрлі ылғалды сырылдар. Жүрек шекаралары – оң: оң жақты бұғана сызығы бойынша. Төстің сол жағында. Жүрек үндері ырғақты, оң жақта анық естіледі, жұмсақ систолалық шу естіледі, өкпе артериясында 2 үнніңакценті естіледі. ЖЖЖ – 120 рет мин.
3	Тыныс жолдары ауруының физикалды тексеруінің дұрыстығы мен кезектілігі	ТЖ - 32 рет 1 минутта. Шамалы дене жүктемесінен кейін енгіту. Кеуде қуысы деформацияланған – сол жағы жалпайған. Перкуторлы өкпеде көбіне өкпе түбінде дыбыстың тұйықталуы естіледі. Аускультативті – екіжақты әртүрлі калибрлі ылғалды сырылдар.
4	Клиникалықсимуляцияда берілген шарттарға сай симптомдардың дұрыс интерпретациясы.	Инттоксикация белгілерін, бронхоөкпелік үрдістің созылмалы ағымының белгілерін анықтады, сонымен қатар жүрек – қан тамырлар жүйесінің ауытқуын анықтады.
5	Болжам диагнозды негіздеу.	Туа біткен бронх өкпелік жүйенің ақауы
6	Тексеру жоспарын тағайындау.	ЖҚА, кеуде қуысының рентгенографиясы, гаймор қойнауының рентгенографиясы.
7	Салыстырмалы диагностика жүргізу.	Бронх өкпе жүйесінің туа біткен ақауымен, муковисцидозбен, біріншілік иммунды тапшылықпен
8	ЖҚА интерпретациясы	Қабыну үрдісі: лейкоцитоз, нейтрофилез, ЭТЖ жоғарылаған. ЖЗА: өзгермеген.
9	Кеуде торы рентгенограммасының интерпретациясы	Өкпе және құрсақ қуысы ағзаларының теріс орналасуы, оң жақты пневматизацияның төмендеуі.

10	Құрсақ қуысы ағзаларының УДЗ интерпритациясы	Бауыр, өт қабының, ұйқы безінің, көкбауырдың теріс орналасуы.
11	Жоғарғы жақ қойнаулары рентгенограммасының интерпритациясы	Жоғарғы жақ қуысының екіжақты қараюы, сол жақта көбірек
12	Клиникалық диагнозды негіздеу.	Туа біткен даму ақауы. Картагенер синдромы
13	Емдеу тәсілін негіздеу.	Антибактериальды терапия; Бронхтардың дренажды қызметін қамтамасыз ету (муколитиктермен, қақырық шығаратын дәрелермен ингаляция, постуралды дренаж, ЕДШ, кеуде қуысын үту); эндобронхиальды антибиотиктерді жіберумен емдік бронхоскопия, өкпе, жүрек трансплантациясых
14	Емдеу тиімділігін бақылау	Инттоксикация симптомдарының қайтуы, жалпы жағдайының жақсаруы, тәбетінің бар болуы, қозғалыс белсенділігінің жоғарылауы.
15	Науқаспен тиімді қарым –қатынас орнату	Науқаспен тиімді қарым –қатынас орнату, қорқыныш сезімін басу.

**Симуляцияның жабдыкталуы:**

1. Есебі бар парақ, әртіске арналған сценарий, қадамдарды бағалаудың критерийлері.
2. кеуде қуысы ағзаларының рентгенограммасы,
3. ЖҚА
4. құрсақ қуысының УДЗ нәтижелері.
5. гаймор қуысының рентгенограммасы,
6. Фонендоскоп, тонометр

1. әртіс – науқас.

**Жағдай:** оқу бөлмесі – қабылдау бөлімі.

1. Кушетка-1
2. Аспаптарға арналған үстел -1
3. препараттармен медициналық шкаф (физ.ерітінді, цефтриаксон, лидокаин, шприц, мақта, спирт).

**Құрастырған:** Давлетгильдеева З.Г.

**Аударған:** Жунусова А.Ж.

**Рецензент:** м.ғ.д. Қатарбаев А.Қ.

**Бекіту күні және ББК мәжілісі хаттамасының номері:** №6 хаттама, 25.02. 2014 ж.