

**Клиникалық жағдай: «Мунье-Кун синдромы»**

**Ситуация:** Сіз-кезекші дәрігерсіз, қабылдау бөліміне 3 жастағы ер бала келіп түсті.

**Тапсырма:**

- Анамнез жинаңыз және науқасты қарап тексеріңіз.
- Лабораторлық-аспаптық зерттеуге интерпретация жүргізіңіз.
- Диагноз қойыңыз.
- Науқасты жүргізу тәсілі және емін анықтаңыз.

**Соңғы қорытынды (outcomes):**

- Өкпе патологиясы бар науқасты физикалық тексеру және сұрастыру.
- Мунье-Кун синдромы және оның асқынуларының клиникалық диагностикасы.
- Кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясы, бронхоскопияны, КТ, ЭКГ қорытындыларын интерпретациялау.
- Мунье Кун синдромы бар науқасты жүргізу тәсілі және емін анықтаңыз.
- Науқаспен тиімді қарым –қатынас орнату және қорқыныш сезімін басу.

**«Мунье-Кун синдромы» клиникалық жағдай бойынша  
Бағалау парағы(check-list)**

№	Қадамдарды бағалау критерийлері	Балл түрінде бағасы		
		Дұрыс орындалды	Ескертулермен орындалды	Орындалмады
1	Шағымдарын сұрады, ауру анамнезін жинады. Барлық сұрақтар қойылды ма?	2,0	1,0	0
2	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстығы және кезектілігін сақтау – жалпы қарап тексеру	2,0	1,0	0
3	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстығы және кезектілігін сақтау – тыныс алу жүйесін зерттеу	2,0	1,0	0
4	Правильность интерпретации симптомов, изложенных в условиях клинической симуляции	2,0	1,0	0
5	Болжам диагнозы	1,0	0,5	0
6	Зерттеу жоспарын тағайындау	1,0	0,5	0
7	Салыстырмалы диагностиканың жоспары	1,0	0,5	0
8	ЖҚА интерпретациясы.	1,0	0,5	0
9	ЖЗА интерпретациясы.	1,0	0,5	0
10	Кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясын интерпретациялау.	1,0	0,5	0
11	КТ интерпретациясы.	1,0	0,5	0
12	ЭКГ интерпретациясы.	2,0	1,0	0
13	Бронхоскопияны интерпретациялау.	1,0	0,5	0
14	Науқасты емдеудің тәсілін анықтады	2,0	1,0	0
15	Емдеу тиімділігін бақылау	1,0	0,5	0
16	Науқаспен тиімді қарым –қатынас орнату және қорқыныш сезімін басу.	1,0	0,5	0
	<b>ИТОГО БАЛЛОВ</b>	<b>20</b>		

**Стандартты әртiске арналған сценарийдiң мәтiнi және оның рөлiнiң түсiнiктемесi:**

Ер бала 3 жаста.

**Шағымдары:** ентiгу, ауа жетпеу сезiмiне, қинайтын «ешкiнiң ыңырсуына» ұқсас жөтел, қиын бөлiнетiн қақырық, жалпы әлсiздiк.

Сұрақтың мәні	Әртiске арналған сұрақтың құрылымы	Жауап
Жөтел сипаты	Жөтел құрғақ немесе ылғалды ма?	Жөтелi ылғалды қақырықтың бөлiнуiмен.
Қақырықтың сипаты	Қақырық мөлдiр ма әлде iрiндi ма?	Қақырық iрiндi, көп бөлiнедi.
Қосымша шағымдары	Тағы қандай шағымдар мазалайды?	Тәбетi төмендеген. Терең дем алғанда кеудесi ауырсынады, дене жүктемесi кезiнде ентiгу бар.

**Анамнезiнде:** бала өмiрiнiң бiрiншi айлығынан бастап ауырады. Обструктивтi бронхиттiң жиi рецидивтерi байқалды. 8 айлық жасында бiрiншi рет пневмония диагностиқаланды. Пневмония балада 1 және 2 жастарында қайталанды. 1 жасында отитпен ауырған. Өмiрiнiң екiншi жарты жылдығында – жиi ЖРВИ болды. 2,5 жасынан бастап жөтелi тұрақты болды, дыбыстығы өзгердi, қақырықпен, жиi iрiндi. Соңғы уақытта кеудесiнiң ауырсынуы пайда болды, тәбетi төмендедi, жүктеме кезiнде ентiгу.

**Өмір анамнезінен:** бала екінші жүктіліктен, жүктіліктің бірінші жартысы шамалы токсикозбен өткен, екінші жедел туыттан (үлкен ағасында созылмалы бронхо-өкпелік үрдіс, гайморит). Туған кезіндегі дене салмағы- 3500г, бойы- 51 см. 1 жасқа дейін ана сүтімен қоректенген. Салмағын нашар қосқан. 1 жасындағы салмағы – 9 кг, 2 жасында- 10,5 кг құраған.

**Объективті:** түскен кезіндегі салмағы -11,5 кг. Бала енжар, апатиялы. Терісі бозарған, ауыз-мұрын үшбұрышының цианозы, акроцианоз байқалады. Саусақтары «дабыл таяқшасы», тырнақтары «сағат шынысы» тәрізді. ТЖ -36 минутына. Ентігу шамалы жүктеменің кезінде де байқалады. Кеуде қуысы деформацияланған – сол жартысы жалпайған. Перкуторлы- өкпе үстінен дыбыстың тұйықталу аймақтары бар, басым өкпенің түбірі аймағында. Аускультативті – екі жағында әртүрлі калиберлі ылғалды сырылдар естіледі. Жүректің шекаралары: оң жағы – оң жақ бұғана ортаңғы сызық бойынша, сол жағы – төстің сол жақ қыры бойынша. Жүректің үндері ырғақты, дыбыстығы қанағаттанарлық, жүрек ұшынан жұмсақ систолалық шу, өкпе артериясының үстінен II үннің акценті естіледі. ЖСЖ – 100 соққы минутына. Бауыры +2 см қабырға доғасының қырында. Оң жағында көк бауырдың қыры пальпацияланады. Іші жұмсақ, пальпацияланады.

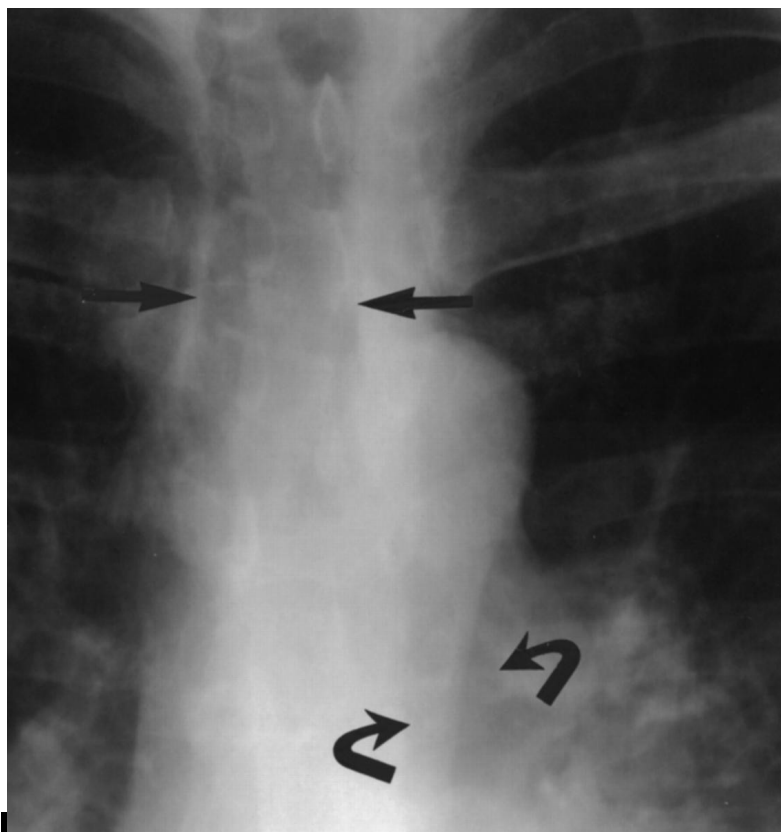
**Жалпы қан анализі:**

Эритроциттер	3,2 *10 <sup>12</sup>
Гемоглобин	118 г/л
Лейкоциттер	6,8*10 <sup>9</sup>
Таяқшайдролар	10%
Сегменттіядролар	52%
Лимфоциттер	28%
Эозинофилдер	1%
Моноциттер	9%
ЭТЖ	22мм/с

**Жалпы зэр анализі:**

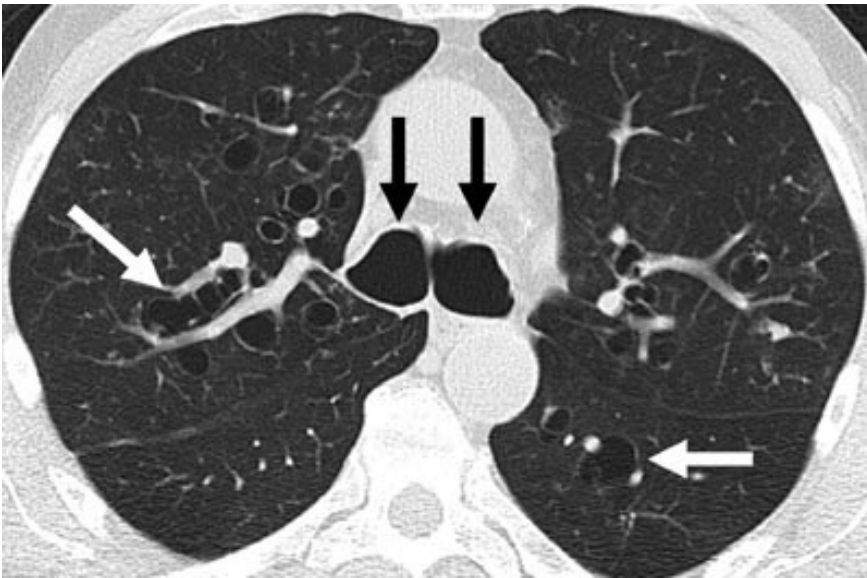
Мөлшері	30 мл
Салыстырмалы тығыздығы	1012
Белок	жоқ
Реакциясы	әлсіз қышқыл
Эритроциттер	жоқ
Лейкоциттер	1-2 к/а
Эпителий	1-2 к/а

**Қабылдау бөлімшесінде жасалған өкпенің рентгенограммасы**



**Қорытынды:** кеңірдек саңылауы кеңейген, оның саңылауы омыртқа бағанының көлденең өсіндісінен асады.

**Өкпенің КТ**



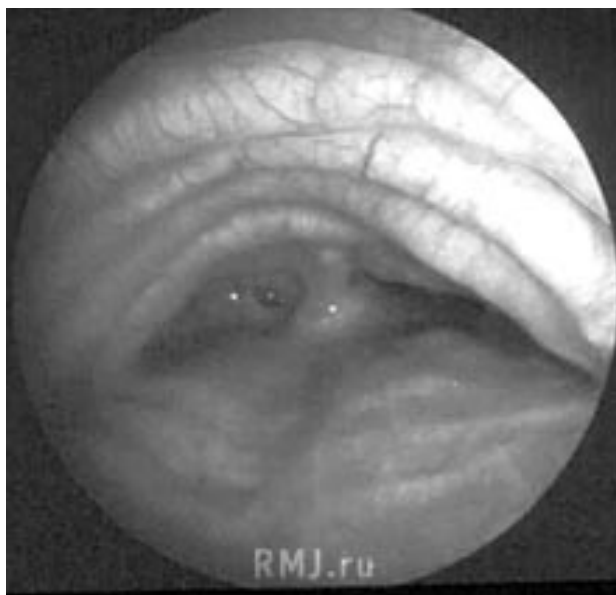
**КТ қорытындысы:** артқы проекциясында қырлары иректелген, кеңірдектің, басты бронхтардың күрт кеңейгендігі көрініп тұр.

#### ЭКГ



**ЭКГ қорытындысы:** ырғағы синусты, ЖСЖ-88 минутына, ЖЭО (ЭОС) қалыпты орналасқан. Қарыншалар миокардында реполяризация үрдісі бұзылған.

#### Бронхоскопия



**Бронхоскопия қорытындысы:** кеңірдек пен бронхтары кеңейген, шырышты кабаттары атрофияланған, шеміршектер арасының ойық тәрізді ішке кіруі, кеңірдек қабырғаларының гипотониялық дискинезиясы, жөтел кезінде кеңірдек саңылауының толық жабысуы байқалады. Өкпенің төменгі бөліктерінде сегментарлық бронхтарда іріңді эндобронхиттің көрінісі.

«Мунье Кун синдромы бар наукасты жүргізу тәсілі және емі» бойынша  
клиникалық жағдайдың жауап эталоны

№	Қадамдарды бағалау критерийлері	Жауап эталоны
1	Шағымдарын сұрады, ауру анамнезін жинады. Барлық сұрақтар қойылды ма?	<b>Ауру анамнезінен:</b> бала өмірінің бірінші айлығынан бастап ауырады. Обструктивті бронхиттің жиі рецидивтері байқалды. 8 айлық жасында бірінші рет пневмония диагностикаланды. Пневмония балада 1 және 2 жастарында қайталанды. 1 жасында отитпен ауырған. Өмірінің екінші жарты жылдығында – жиі ЖРВИ болды. 2,5 жасынан бастап жөтелі тұрақты болды, дыбыстығы өзгерді, қақырықпен, жиі іріңді. Соңғы уақытта кеудесінің ауырсынуы пайда болды, тәбеті төмендеді, жүктеме кезінде еңтігу.
2	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстығы және кезектілігін сақтау – жалпы қарап тексеру ма?	түскен кезіндегі салмағы -11,5 кг. Бала енжар, апатиялы. Терісі бозарған, ауыз-мұрын үшбұрышының цианозы, акроцианоз байқалады. Саусақтары «дабыл таяқшасы», тырнақтары «сағат шынысы» тәрізді. ТЖ -36 минутына. Еңтігу шамалы жүктеменің кезінде де байқалады. Кеуде қуысы деформацияланған – сол жартысы жалпайған. Перкуторлы- өкпе үстінен дыбыстың тұйықталу аймақтары бар, басым өкпенің түбірі аймағында. Аускультативті – екі жағында әртүрлі калиберлі ылғалды сырылдар естіледі. Жүректің шекаралары: оң жағы – оң жақ бұғана ортаңғы сызық бойынша, сол жағы – төстің сол жақ қыры бойынша. Жүректің үндері ырғақты, дыбыстығы қанағаттанарлық, жүрек ұшынан жұмсақ систолалық шу, өкпе артериясының үстінен II үннің акценті естіледі. ЖСЖ – 100 соққы минутына. Бауыры +2 см қабырға доғасының қырында. Оң жағында көк бауырдың қыры пальпацияланады. Іші жұмсақ, пальпацияланады.
3	Физикалды тексеруді жүргізудің дұрыстығы және кезектілігін сақтау – тыныс алу жүйесін зерттеу	Перкуссия және аускультацияны дұрыс жүргізді
4	Правильность интерпретации симптомов, изложенных в условиях клинической симуляции	Перкуссия және аускультацияның мәліметері тыныс жетіспеушілігінің және бронх-өкпелік жүйеде созылмалы қабыну үрдісінің бар екендігін көрсетеді.
5	Болжам диагнозы	Мунье-Кун синдромы
6	Зерттеу жоспарын тағайындау	ЖҚА, ЖЗА, кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясы, бронхоскопия, ЭКГ, өкпенің КТ
7	Салыстырмалы диагностика жүргізу	ӨСОА, обструктивті бронхит, трахеостомия салдарынан пайда болған жүре пайда болған кеңірдектің кеңеюі, өкпенің жоғарғы бөлігінің резекциясы, кеңірдек қабырғаларының ісіктерімен салыстыру.
8	ҚЖА интерпретациясы.	Қабыну сипатындағы өзгерістер (нейтрофильді лейкоцитоз, ЭТЖ жоғарылаған)
9	ЗЖА интерпретациясы.	Өзгеріссіз
10	Кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясын интерпретациялау.	Кеңірдек саңылауы кеңейген, оның саңылауы омыртқа бағанының көлденең өсіндісінен асады, өкпе түбірі кеңейген.
11	КТ интерпретациясы.	артқы проекциясында қырлары иректелген, кеңірдектің, басты бронхтардың күрт кеңейгендігі көрініп тұр
12	ЭКГ интерпретациясы.	ырғағы сиңусты, ЖСЖ-88 минутына, ЖЭО (ЭОС) қалыпты орналасқан. Қарыншалар миокардында реполяризация үрдісі бұзылған.
13	Бронхоскопияны интерпретациялау.	бронхтары гипотониялы, кеңейген, іріңді эндобронхиттің көрінісі.

14	Науқасты емдеудің тәсілін анықтады	Санациялық трахеобронхоскопия, постуральдық дренаж, емдік жаттығу, антибиотиктер қажетіне қарай.
15	Емдеу тиімділігін бақылау	Ем тиімділігі, егер: ірінді қақырық, ентігу, кеуде қуысындағы ауыру сезімі жойылса, жедел көмекке мұқтаждығы болмаса.
16	Науқаспен тиімді қарым – қатынас орнату және қорқыныш сезімін басу.	Қатынас орнату және қорқыныш сезімін басу. Науқаспен кері байланысы – жақсы

**Симуляцияның жабдықталуы:**

1. Тапсырма парақшасы, волонтерға (науқасқа) арналған сценарий, қадамдарды бағалау критерийлері.
2. ЖҚА, ЖЗА, кеуде қуысы ағзаларының рентгенографиясы, бронхоскопия, КТ, ЭКГ мәліметтері.
3. Тонометр, фонендоскоп

1.Өргіс – науқас

**Жағдай:** оқу бөлмесі – пульмонология бөлімшесі.

1. Төсек – 1
2. Аспаптарға арналған үстел – 1

**Құрастырған:** доц. Испулаева С.Х.

**Аударған :** Жунусова А.Ж.

**Рецензент:** м.ғ.д. Катарбаев А.К.

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