

Клиническалық жағдай: «Муковисцидоз, ішектік түрі».

Ситуациялық есеп: Сіз – кезекші дәрігерсіз. Қабылдау бөліміне А.есімді 1 жас 2 айлық бала келіп түсті.

Тапсырма:

- Науқастан анамнез жинау және қарап тексеру
- Зертханалық-инструментальді зерттеу мәліметтеріне талдау жасау
- Диагноз қою
- Науқасты жүргізу тактикасын анықтаңыз.

Қорытынды нәтиже (outcomes):

- Мальабсорбция синдромымен науқасты сурастыру және физикалық тексеру.
- Муковисцидоздың клиникалық диагностикасы.
- Талдау
- Муковисцидозбен науқасты жүргізу тактикасы .
- Науқаспен тиімді қарым–қатынас орнату .

«Муковисцидоз, ішектік түрі» клиникалық жағдай бойынша

Бағалау парағы (check-list)

№	Қадамдарды бағалау критерилері	Балл түріндегі бағасы		
		Дұрыс орындалды	Ескертулермен орындалды	Орындалды
1	Анамнезді жинау. Барлық сұрақтар қойылды ма?	1,0	0,5	0
2	Жалпы қарап тексерудің дұрыстығы және физикалық тексерудің кезектілігін сақтау.	2,0	1,0	0
3	АІЖ ағзаларын физикалық тексеруді дұрыс жүргізу .	2,0	1,0	0
4	Медициналық симуляцияның шарттарын орындай отырып, симптомдарды дұрыс талдау.	2,0	1,0	0
5	Ішкі ағзалар УДЗ-нің талдау нәтижелері	1,0	0,5	0
6	Болжам диагнозды негіздеу	1,0	0,5	0
7	Зерттеу жоспарын тағайындау: ЖҚА, БхҚА (билирубин, АлТ, АсТ, натрий хлориді, белок.), терілік тест, ішкі ағзалардың УДЗ,копрограмма.	1,0	0,5	0
8	Дифференциальді диагностиканы жүргізу	1,0	0,5	0
9	Копрограмманы талдау	2,0	1,0	0
10	ЖҚА, БхҚА талдау	1,0	0,5	0
11	Терілік тест анализін талдау.	1,0	0,5	0
12	Қорытынды диагнозды негіздеу	1,0	0,5	0
13	Емдеу тактикасын анықтау	2,0	1,0	0
14	Емдеу тиімділігін бақылау	1,0	0,5	0
15	Науқаспен тиімді қарым–қатынас орнату	1,0	0,5	0
БАРЛЫҚ БАЛЛ		20		

Стандартталған әртiске (науқас) сценарий мәтiнi және ролiнiң сипаттамасы:

А.есімді 1 жас 2 айлық бала

Шағымдары: Бала тәбетінің төмендеуіне, іш қатуларға, іштегі ауру сезіміне, тік ішектің төмен түсуіне, әлсіздікке шағымданады.

Сұрақтың мәні	Әртiске арналып құрастырылған сұрақтар	Жауабы
Ауру сипаты	Іштегі ауру сезімнің сипаты, іштің қай аймағында көбірек?	Іштің барлық жеріндегі тұйықталған ауру сезім
Іштегі ауру сезімнің пайда болуы	Іштегі ауру сезім немен байланысты, ауру сипаты тұрақты түрде немесе периодты түрде ма? Іштегі ауру сезімін не туындатады?	Іштегі ауру сезімі тағам қабылдағаннан кейін іштің барлық аймағында пайда болады.
Іштегі ауру сезімінің ұзақтығы	Ауру сезімі қанша уақытқа созылады, немен басылады?	Іштегі ауру сезімінің тұрақсыз сипаты, ауру сезімін басатын дәрілерді қабылдамаған.
Үлкен дәретінің сипаты	Үлкен дәретін сипаттаңыз	Үлкен дәреті жиілеген, көп мөлшерде, сасық иісті, жылтыр түсті. Кейде құмалақ тәрізді.

Анамнезінде: Науқаста туғаннан бастап үлкен дәреті мазалайды. Нәрестелік шағында үлкен дәреті сасық иісті, жылтыр түсті, жаялығында майлы дақтар қалған. Нәрестелік сарғыштану ұзаққа созылған. Астенизация көрісіндегі симптомдар соңғы кездері баланы іштегі ауру сезімімен, іш қатумен және тік ішектің төмен түсуімен мазалады. Бала салмақ жоғалтқан. Бірден тәбеті төмендеді. Іш аймағында ісінулер пайда болды. Осымен байланысты дәрігерге қаралған.

Қарап тексеруде: бойы 75 см, салмағы 8 кг, дене t-сы 36.4°C, 8 ТЖ – 34 мин. ЖСЖ – 105 рет минутына.

Қарап тексеруде баланың дистрофиясы көңіл аудартады. Интоксикация симптомдары әлсіз көрінеді. Тері жамылғылары бозғылт, периорбитальді цианоз. Іші кепкен, көлемі ұлғайған. Гепатомегалия байқалады. Үлкен дәреті көп мөлшерде, иісі сасық, жабысқақ.

Жалпы қан анализі:

эритроциттер– 3,0 x10¹²/л,
 Гемоглобин - 105 г/л
 Лейкоциттер - 8,4x10⁹/л
 Сегментті ядролы – 25 x 10⁹/л
 лимфоциттер– 67x 10⁹/л
 эозинофилдер– 5x 10⁹/л
 моноциттер– 1x 10⁹/л
 ЭТЖ- 14 мм/сағ.

Таяқша ядролы–2x 10⁹/л

Жалпы зэр анализі:

мөлшері 30 мл
 салыс. тығыздығы 1012
 Белок - жоқ
 Реакциясы- қышқыл
 Эритроциттер – жоқ
 Лейкоциттер – 1-2 көру аймағында
 Эпителий – 1-2 көру аймағында

Қанның биохимиялық анализі:

Жалпы белок- 68 г/л
 Билирубин -20 мкмоль/л
 АлаТ -0,16 ммоль/л
 АсаТ -0,40 ммоль /л
 Натрий -170 мкмоль/л

Терлік сынама:

Хлоридтер концентрациясы : 70 мЭкв/л.

Копрограмма:

1.Макроскопиялық зерттеу:
 Пішіні қалыптаспаған , консистенциясы: сұйық. Түсі: ашық сары, иісі: тышқан иісі тәрізді
 2. Микроскопиялық зерттеу:
 Бұлшық ет талшықтары +++
 Бейтарап май +++
 Май қышқылдары +++
 Қорытылмайтын талшық ++
 Қорытылатын талшық ++
 Ашытқы саңырауқұлақтар ++
 Бак ++
 Қорытылмайтын ас қалдықтары +++

Құрсақ қуысы ағзаларының УДЗ-сы:

Бауырдың контуры: тегіс. Жаңғырықтың құрылымы: біркелкі емес. Бауырішілік өт жолдары: кеңеймеген.
 2.Өт қапшығы: пішіні: сопақша тәрізді. Өт қапшығының құрылымы гомогенді.
 3.Ұйқы безі: бездің контуры: тегіс. Жаңғырықтың құрылымы: гиперэхогенді, біркелкі емес.
 Жаңғырықтың тығыздығы: орташа.
 УДЗ-дағы қосымша ерекшеліктер:ішектің перистальтикасы өзгермеген. Метеоризм белгілері.
Қорытынды: Гепатомегалия.

Хирургтің консультациясы:

кернелуі, көлемінің үлкеюі мен полифекалия шағымдарына байланысты хирург маманына қаралды. Анасының айтуы бойынша баланың нәжісі қою, майлы.
Қорытынды: жедел хирургиялық ауруға көрсеткіш табылмады. Генетиктің консультациясы ұсынылды.

Бала ішінің

Генетиктің консультациясы:

маманымен қаралды және муковисцидозға ДНҚ–ның молекулярлы генетикалық тексеру ұсынылды. ДНҚ- ға қан анализінде муковисцидоздың трансмембранозды реттеуші генінің(CFTR) 32 мутациясы табылды.
 Ата- анасына баласының емі бойынша ұсыныстар берілді.

Бала генетик

«Муковисцидоз, ішектік түрі» медициналық симуляцияның
жауап эталоны

№	Қадамдарды бағалау критерийі	Жауап эталоны
1	Анамнез жинау. Барлық сұрақтар қойылды ма?	Ауру сезімінің сипатын нақтылау. Анамнез morbi
2	Жалпы қарап тексерудің дұрыстығы және физикалық тексерудің кезектілігін сақтау.	Жағдайының ауырлығын, тері жамылғыларын, ішкі ағзаларды зерттеуді бағалау..
3	АІЖ ағзаларын физикалық тексеруді дұрыс жүргізу	Іш пальпациясын жүргізу техникасы, бауырдың және көкбауырдың шекарасын анықтау, іш айналымын өлшеу.
4	Медициналық симуляцияның шарттарын орындай отырып, симптомдарды дұрыс талдау.	Интоксикация симптомдарының әлсіз көрінісі.Іші кепкен, асцитке байланысты

		көлемі ұлғайған, ішінде айқын венозды тор көрінеді. Гепатоспленомегалия байқалады.
5	Баланы тексеру техникасын бағалау және копрограмма нәтижелерін талдау.	Іштің пальпациясының практикалық дағдылары, бауыр және көкбауыр шекараларын анықтау, іш айналымын өлшеу. Копрограмма нәтижелерін талдау.
6	Болжам диагнозды негіздеу	Муковисцидоз, ішектік түрі.
7	Зерттеу жоспарын тағайындау	Зерттеу жоспарын тағайындау: ЖҚА, БхҚА (билирубин, АлТ, АсТ, натрий хлориді, белок.), терілік тест, ішкі ағзалардың УДЗ, копрограмма.
8	Дифференциальді диагностиканы жүргізу	Гиршпрунг ауруы, дисбактериоз, Құрсақ ішілік инфекция.
9	Копрограмманы талдау	Стеаторея (нәжістегі май)
10	ЖҚА, БхҚА талдау	ЖҚА қалыпты, тікелей билирубиннің концентрация деңгейінің жоғарылауы, гипопроотеинемия, хлоридтер концентрациясының жоғарылауы.
11	Терілік тест анализдерін талдау	СL деңгейінің жоғарылауы(60 мэкв/л жоғары)
12	Қорытынды дианозды негіздеу	Муковисцидоз, ішектік түрі.
13	Емдеу тактикасын анықтау	Диетатерапия + тұз, панкреатикалық ферменттер, физиотерапия, витаминотерапия. Синдромдық ем.
14	Ем тиімділігін бақылау	Жалпы жағдайының жақсаруы. Үлкен дәретінің қалыпты болуы және асцит белгілерінің жоғалуы, дене салмағын қосуы.
15	Науқаспен тиімді қарым қатынас орнату, қорқыныш сезімін басу	Науқаспен және оның ата-анасымен жайлы қарым- қатынас орнату.

Симуляцияның жабдықталуы:

1. Тапсырма парағы, волонтер үшін сценарий (жүргізуші адам, ата-ана), қадамдарды бағалау критерийі
2. ЖҚА, ЖЗА, БхҚА, копрограмма, УДЗ, Терілік тест нәтижесі.
3. Фонедоскоп, сантиметрлік лента.

1. Өртіс – науқас, 2. әртіс – мед. бике немесе ассистент дәрігер

Жағдай: оқу бөлмесі – қабылдау бөлімі.

1. Кушетка
2. Инструменттерге арналған үстел, препараттар

Құрастырған: доцент Абдрахманова Г.Е.

Аударған : Жунусова А.Ж.

Рецензент: д.м.н. Катарбаев А.К.

Бекіту күні және ББК мәжілісі хаттамасының номері: №6 хаттама, 25.02.2014 ж.