

*М.Оспанов атындағы Батыс Қазақстан Мемлекеттік
Медицина Университеті*

**Тақырыбы: Панкреатиттер,
муковисцидоздар және целиакия
кезінде тамақтандыру. №5 столдың
сипаттамасы.**

Дайындаған: Қоблан Д.Ғ

Тобы: 734

Қабылдаған: Бисалиев Н.Б

Жоспар

□ Кіріспе

- I. **Созылмалы панкреатит.**Этиологиясы.Патогенезі.Диагностикасы.Жіктелуі.Емдеу әдістері Қолданылған әдебиеттер тізімі
- II. **Муковисцидоз.**Этиологиясы.Патогенезі.Диагностикасы.Емдеу әдістері
3. **Целиакия.** Этиопатогенез,клиникасы,емі.
Қолданылған әдебиеттер тізімі

Кіріспе

- Созылмалы панкреатит – ұйқыбез паренхимасының, түтіктерінің зақымдануымен дамидын және этиологиялық фактордың тоқтауына қарамастан өрістейтін, соңында бездің склерозына, экзо-эндогендік функцияларының жетіспеушілігіне әкелетін ұйқыбездің созылмалы қабынулық дистрофиялық ауруы.

Этиологиясы

```
graph TD; A(Этиологиясы) --> B(Гендік бейімділік.); A --> C(Обструктивтік (аномалиялар, өзектік гипертензиялар)); A --> D(Дисметоболикалық бұзылыстар (семіздік, гиперпаратиреоз, қант диабеті)); A --> E(Иммунды – патологиялық (Крон ауруы, целиакия));
```

Гендік бейімділік.

HLA антигені
A1 B8 B27

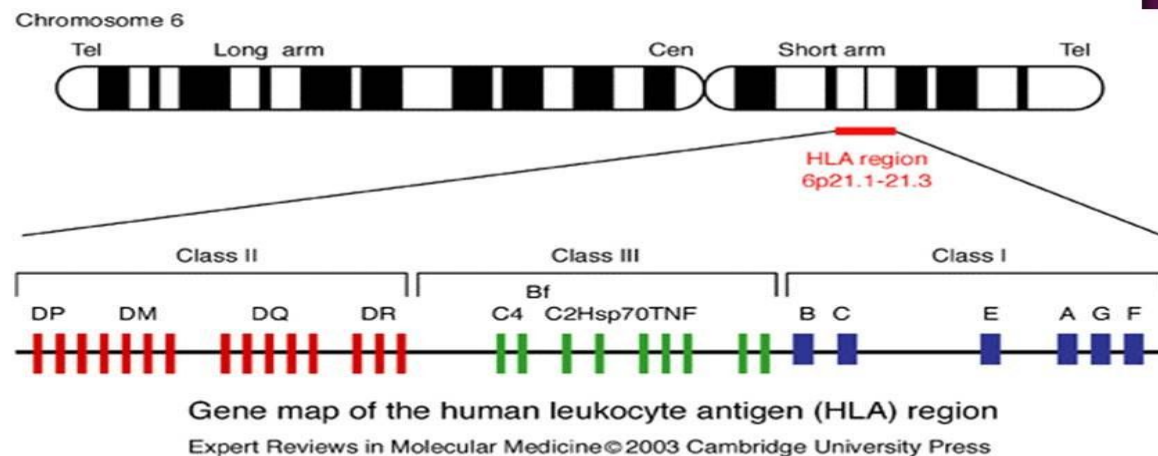
Обструктивтік (аномалиялар, өзектік гипертензиялар)

Дисметоболикалық бұзылыстар (семіздік, гиперпаратиреоз, қант диабеті)

Иммунды – патологиялық (Крон ауруы, целиакия)

Гендік бейімділік.

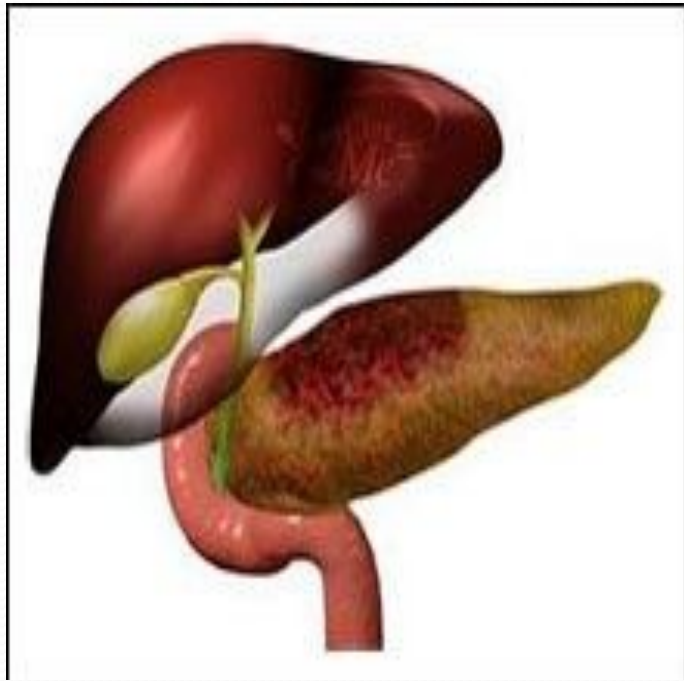
- Науқас балаларда өте жиі анақталатын HLA антигендері: A1, B8, B27, CwL. Бұл аурудағы иммунопотологиялық реакциялар гендік тұрғыда анықталады.



HLA ГЕНІНІҢ 6 ХРОМОСОМАДА
ОРНАЛАСУЫ

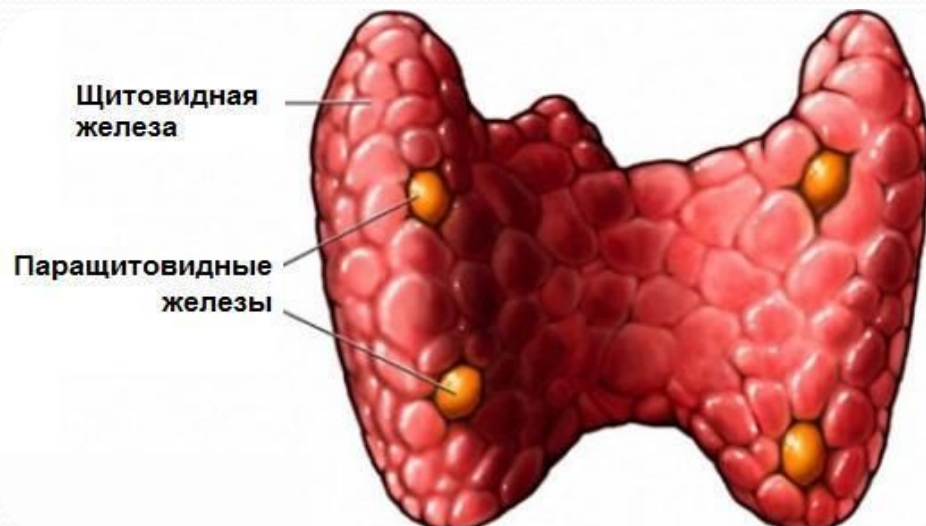
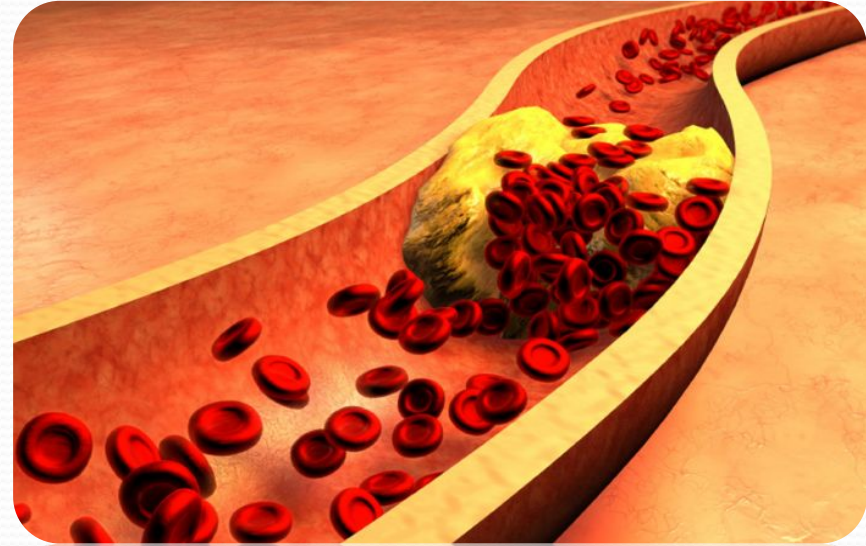
Обструктивтік

- Ұйқы безінің іштен біткен аномалиялары немесе ұзақ мерзімді өзектік гипертензиясы: өт жолдары, он екі елі ішек ауруы, және одди қысқышы дерті жатады.



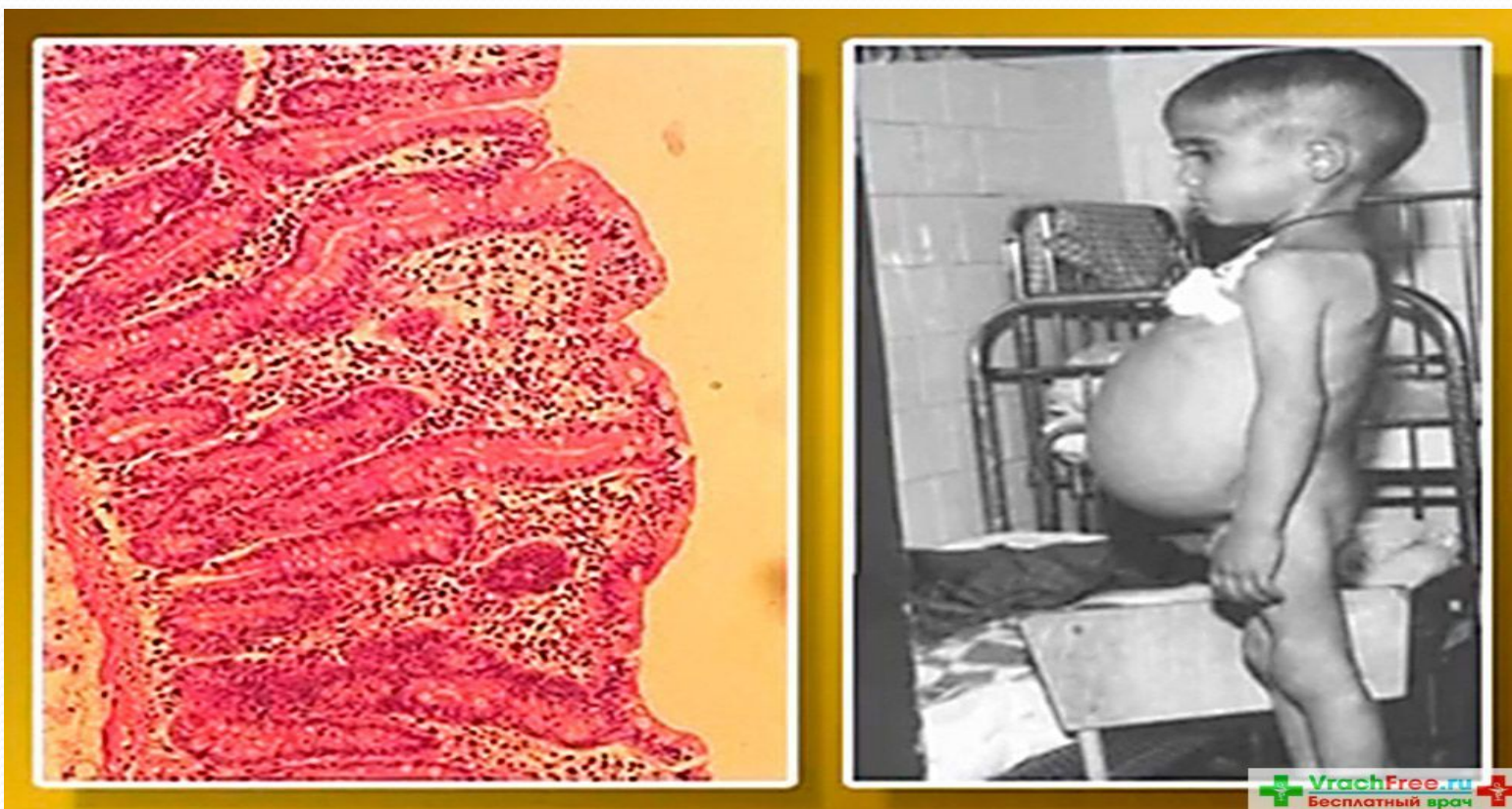
Дисметоболикалық бұзылыстар

- *Семіздік*
- *Гиперлипидемия*
- *Гиперпаратиреоз*
- *Қант диабеті*



Иммунды - патологиялық

- Крон ауруы, целиакия, аллергиялы энтеропатиялардағы ұйқы безінің аутоиммундық зақымдалуы.



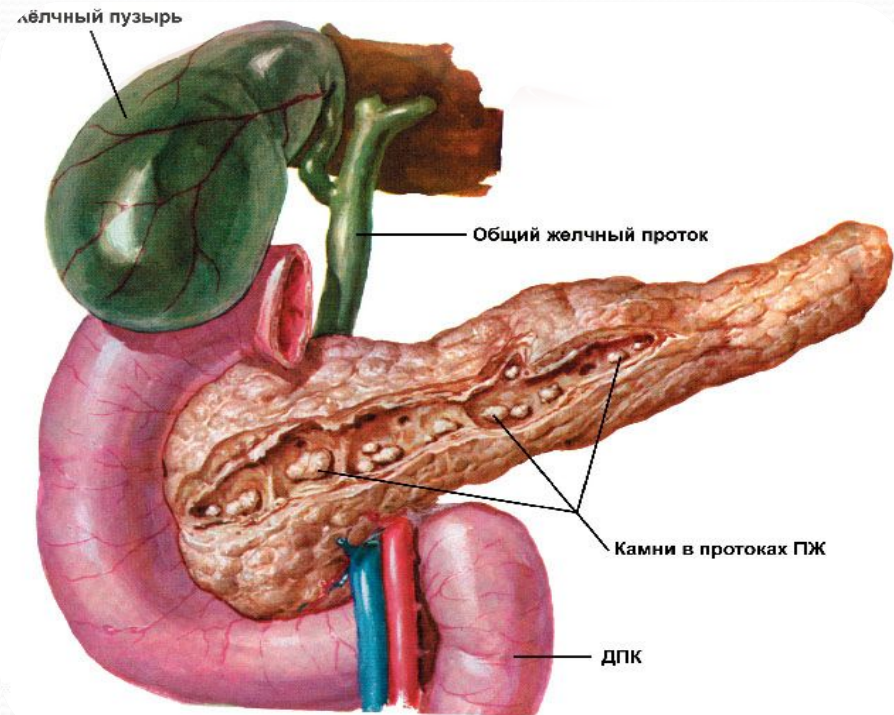
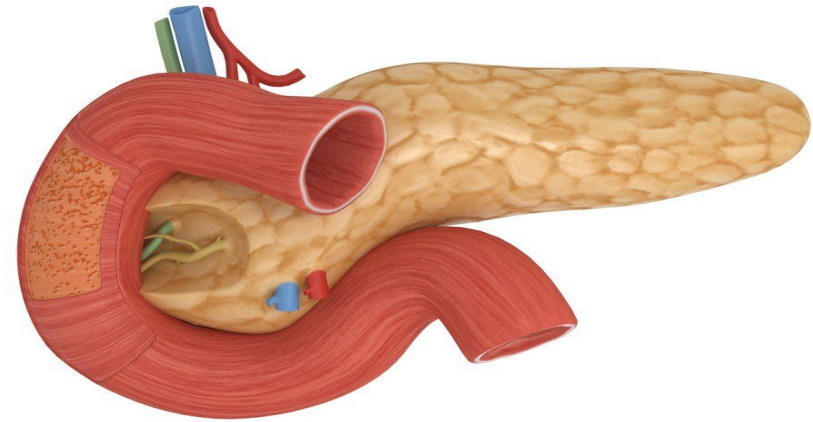
Патогенезі.

- Алкоголь ұйқыбездің секрециясын күрт күшейтеді және сөлінде белоктың мөлшерін арттырады. Бөлінетін сөл белокқа аса қаныққан ерітінді болғандықтан, құрамындағы белок ұсақ түтіктерде уыз тәрізді ұйып түтіктердің өтімсіздігіне әкеледі. Қысымның биіктеуінен, түтікшелердің немесе ацинустардың базальдік мембраналары жарылады, бездің паренхимасына өткен ферменттер оны бейтараптайды. Қанға «тасып» түскен ферменттердің әсерінен өзге ағзаларда жүйелі зақымданады.

- # □ Диагностикасы
- Сарысу амилазасы деңгейінің артуы, лейкоцитарлы формуланың солға ығысуы мен лейкоцитоз.
 - Өт шығару жолдарының обструкциясы кезінде – сілтілі фосфатаза , АЛТ мен билирубин деңгейінің артуы.
 - Қан сарысуының С-реактивті ақуызының концентрациясы, панкреатит ауырлығының сенімді корсеткіштері болып табылады.
 - **Капрограмма:** стандартты диетада отырады, панкреатикадық ферменттер қабылдамайды.Бездің жетіспеушілігінде стеаторея (бейтарап майлар) тән.
 - **Нәжіс липидограммасы:** нәжісте жұқа қабатты хроматография тәсілімен триглицеридтер анықтау.

Жіктелуі

- I. Тегі бойынша:
 - ✓ Біріншілік
 - ✓ Екіншілік
- II. Ағымы бойынша;
 - ✓ Рецидивті
 - ✓ Тұрақты ауру сезімі
 - ✓ Латентті
- III. Кезеңі бойынша;
 - ✓ Өршу
 - ✓ Субремиссия
 - ✓ Ремиссия
- IV. Ауырлығына қарай;
 - ✓ Жеңіл
 - ✓ Орта
 - ✓ Ауыр



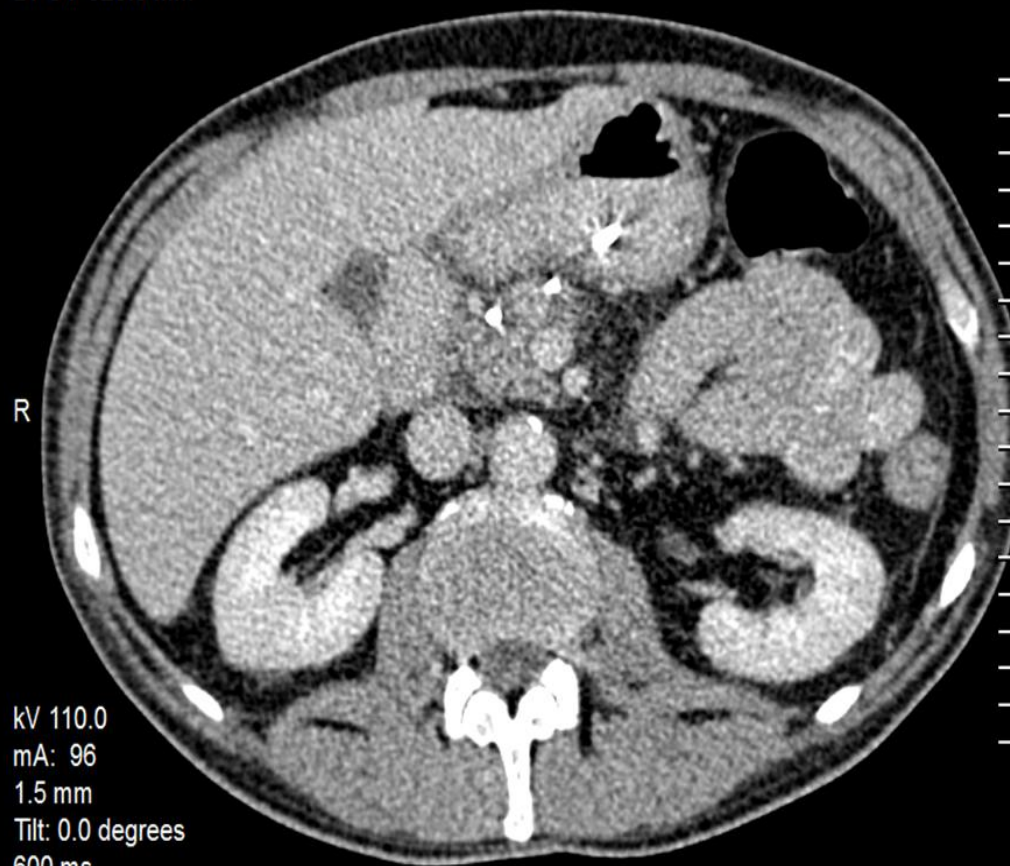
Диагностикасы

1. **Панкреатикалық ферменттердің ығысуын анықтайтын тәсілдер.** Арандату сынақтары (прозерин енгізу, глюкоза қолдану) Қалыптыда 60 пайыз, жетіспесе 30 пайыз
2. **Копрограмма** (стандартты диета, панкреатикалық ферменттер қабылдамайды. Бездің жетіспеушілігінде стеаторея (бейтарап майлар), креаторея.
3. **Нәжіс липидограммасы** (нәжісте жұқа қабатты хроматография тәсілімен триглицеридтер анықтау).
4. **Тіке емес ВТ-РАВА- тест.** Субстрат ретінде синтетикалық N -бензоил – L- тирозил қышқылының пептиді қолданылады, оны ыдыратушы химотрипсин. Босаған парааминобензой қышқылы қанға сіңіп бүйрекпен шығарылады. 8 сағат жиналған зәрде ПАМБҚ мөлшері 60 пайыз жоғары, экскреция төмендеуін протеолиз бұзылысы дәлелдейді.
5. **Дуоденалдық сөлде бикарбонаттар мен панкреатикалық ферменттер мөлшерін анықтау.** Сөл алу үшін екі каналдық зонд қолданылып, асқазан сөлі тұрақты сорылады. Бикарбонаттар мен ферменттердің базалдық деңгейі анықталады. Стимуляторлар енгізіліп (секретин, холецистокинин) енгізіліп, олардың концентрациясын жоғарылауына баға береді. Қалыптыда 2,5- 3 есе артады. Ал экзокриндік қызмет төмендагенде сол күйінде қалады.
6. **Нәжістен эластаза анықтау** (панкреатикалық эластазаға моноклоналдық қарсы денелер қолдану арқылы). Сыртқы секреторлық жетіспеушілік жағдайында эластаза мөлшері 150 мкг/г төмен болады.

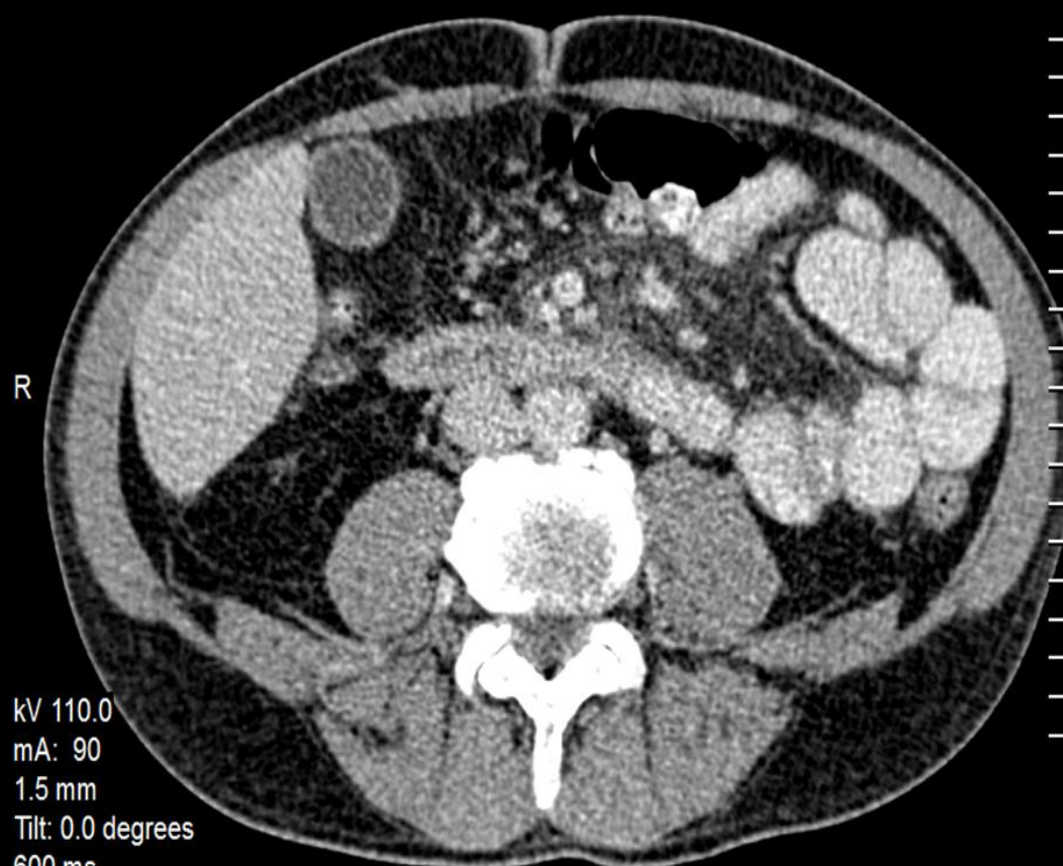
Диагностикасы

1. **УДТ.** Ұйқы безінің аса эхогендігі не гипоэхогендігі ошақтар. Псефдокисталар. Көлемі үлкеюі. Формасы, Контуры өзгерісі. Ұйқы безі өзегінің кеңеюі.
2. **КТ.**
3. **Ретроградты холангиопанкреатография.** Көбіне обструкцияны анықтау үшін. Контраст Фатер үрпісі арқылы өзекке енгізіледі. Өзек қабатының кеңеюі, қысылуы, контраст эвакуациясының бұзылысы анықталады. Тексеруден асқынулар дамып, кеселді өршітуі мүмкін.

DFOV 323.0 mm



kV 110.0
mA: 96
1.5 mm
Tilt: 0.0 degrees
600 ms



kV 110.0
mA: 90
1.5 mm
Tilt: 0.0 degrees
600 ms

Хронический панкреатит.
Постнекротические кисты головки и
тела поджелудочной железы.
Результат лечения.



ГКБ им. С.П. Боткина

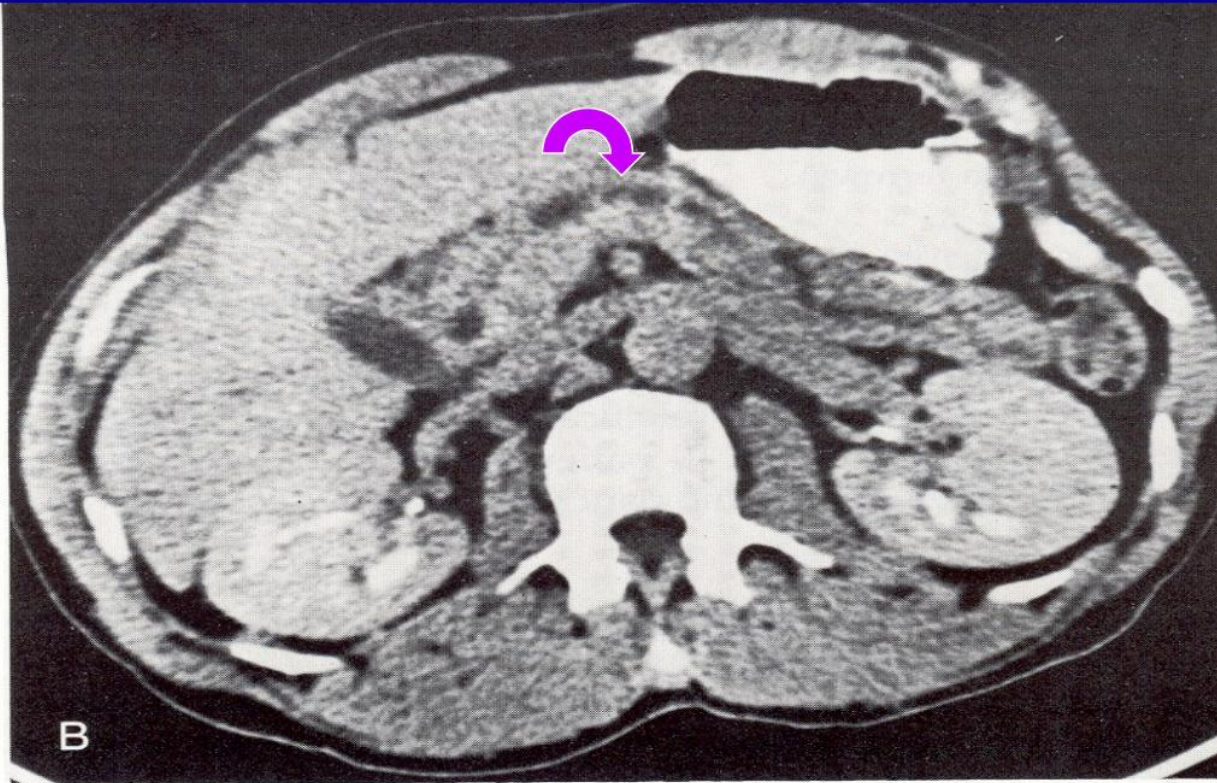


FIG. 4.11. Chronic pancreatitis with duct dilatation in a 58-year-old man with chronic abdominal pain and multiple episodes of acute pancreatitis. (a, b) Dilated pancreatic duct is seen throughout the entire head, body, and tail of pancreas.

Емдеу әдістері

1. Қатаң диета №5 (Певзнер бойынша)

2. Заттек алмасу процесін жақсартатын дәрілер тағайындалады: Липотроптылар

Эссенциале-форте, метионин, липамид, гласкорбин.

3. Ішек флорасын қалыптастыру үшін:

Бифидум-бактерин, бифиформ, хилак-форте.

4. Панкреатикалық ферменттер қабылдауды жалғастыру:

Панкреатин, мезим-форте, креон.

- **№5 диета (№5а)** - бауыр және өт жолдары ауыратын адамдарға белгіленеді: тамақ суға не буға пісіріледі және көбінде ұнтақталмаған күйінде беріледі;
- **Тамақ қабылдау жиілігі** - күніне 4-5 рет;
- **Күндізгі ас үлесі:** белок - 100 г., май - 100 г. (оның үштен бір бөлігі өсімдік майы), углевод - 400-450 г., ас тұзы - 10-12 г.
- **Рұқсат етілмейтіндер:** қуырылған, майлы, ащы және қышқыл, сүрленген, тұздалған және маринадталған тамақтар, ет, балық және саңырауқұлақ сорпалары, қой, шошқа, қаз, үйрек етінен жасалған тағамдар, ми, пияз, сарымсақ, шалқан, тұрып, саумалдық, ақжелкен, қыша, бұрыш, сірке суы, ет және балық консервілері, тұздығы және майлы тұздығы бар тамақтар; өт жолына тас байланған жағдайда бұларға қосымша қант қайнатпа, бал және кондитер өнімдерін шектеген дұрыс.



Муковисцидоз

□ *Муковисцидоз (Mucoviscidosis - шыршыты жабысу)* — CFTR гені мутациясымен байланысты паренхиматозды көмірсу дистрофиясы: көптеген бездердің секреттерінің негізін құрайтын мукоидтардың (глюкопротеидтердің) қасиеттерінің өзгеруі тән тұқым қуалайтын ауру.

Муковисцидоз

густая мокрота
препятствует дыханию



густая слизь закупоривает
протоки поджелудочной железы
и желчного пузыря

CFTR-ген



хромосома 7

НАПОПРАВКУ

НАЦОЦЬАВКУ

и желчного пузыря
протоки поджелудочной железы



пальцы человека
с муковисцидозом



Муковисцидоз

Самое распространённое среди известных наследственных заболеваний

Что такое муковисцидоз (МВ)

МВ — неизлечимая болезнь, которую нельзя называть смертельной, так как при регулярной поддержке продолжительность жизни может быть высокой

Причина — дефект гена, отвечающего за транспорт ионов натрия и хлора через клеточную мембрану

Поддержка больных — это снятие симптомов, нормализация состояния для полноценной жизни

Лечение и поддержка

Стоимость поддержки больного (тыс. руб. в месяц)



60–100 ₺

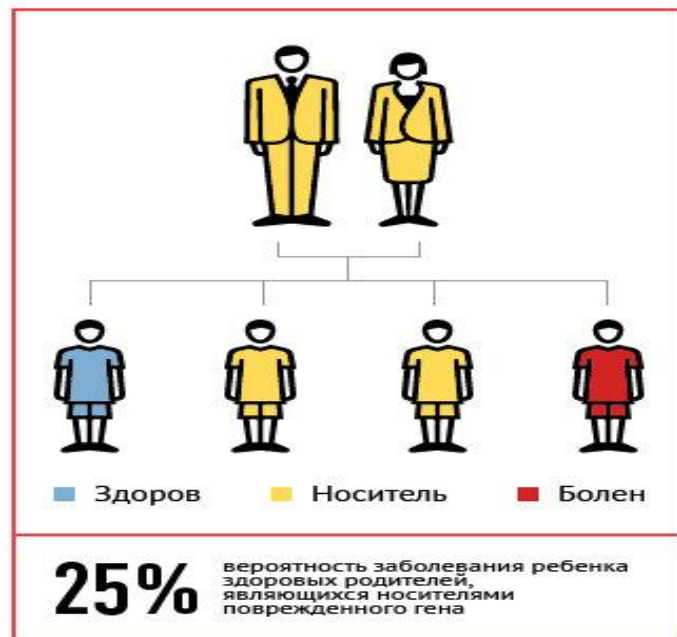


120–150 ₺

От чего зависит стоимость лечения

- Возраст больного (с возрастом к основному заболеванию добавляются осложнения)
- Регион проживания (нужных препаратов либо нет в наличии, либо выписывают их менее эффективные аналоги)
- Форма и течение основного заболевания

Как передаётся МВ



Благотворительные фонды

«Помоги.орг»
«Острова»
«Созидание»
«Предание»
«Во имя жизни»
«Тепло сердец» (программа «Кислород»)

Области поражения

- Во всех органах, которые выделяют слизь, скапливается густое, вязкое содержимое, его выведение затруднено
- При МВ различным заболеваниям может быть подвержено большинство органов
- МВ вызывает отставание в росте, нехватку витаминов А, D, E, К и др.

Основные проблемы, с которыми сталкиваются больные

- Диагностика: региональные проблемы и снижение продолжительности жизни
- Лечебное питание, реабилитационное оборудование не всегда доступны
- Нет системы пред- и послеоперационной поддержки больных
- Нет достаточного опыта в трансплантологии при МВ
- Нет ресурса для ведения беременности пациентов, отсутствует поддержка их семей с детьми
- Отсутствие федерального центра для больных 18+
- Дорогостоящие препараты трудно получить бесплатно
- Проблема получения и снятия инвалидности для больных

Патогенезі

- 1989 жылы муковисцидоз гені ашылған. Құрамы анықталды; 27 экзонан тұрады, 250 мың нуклеотидтерді қамтитын, 7-хромосоманың ұзын иығының ортасында орналасқан ген. Ол мутация салдарынан белоктың құрамы мен қабілетін бұзылады. Функциясы клеткалар мен клеткааралық сұйық арасындағы электролиттік тасмалды реттейді. Муковисцидозда клеткалардан Cl ионының тек шығуының төмендігі емес, секрециясы да азаяды. Реттеуші белоктың клетка мембранасында хлор каналының белсенді рөлін атқара алмауынан хлор иондары клетка ішінде қалады. Осының салдарынан шығарушы өзектер ішінде электр потенциалы өзгереді, бұдан клетка ішіне Na иондары көптеп еніп, су компоненттері көптеп сіңіріледі. Салдарынан сыртқы секреция бездерінде секрет қоюланып, шығуы қиындайды осыдан ағзаларда көп өзгерістер пайда болады.

Диагностикасы

1. Сибстерде муковисцидоз болуы

2. Тер тестісі (хлоридтер мөлшері 60 ммоль/л жоғары)

Тер тестісін кемінде 3 рет жүргізеді (пилокарпин электрофорезі-Гибсон мен Кук тәсілі 1959).

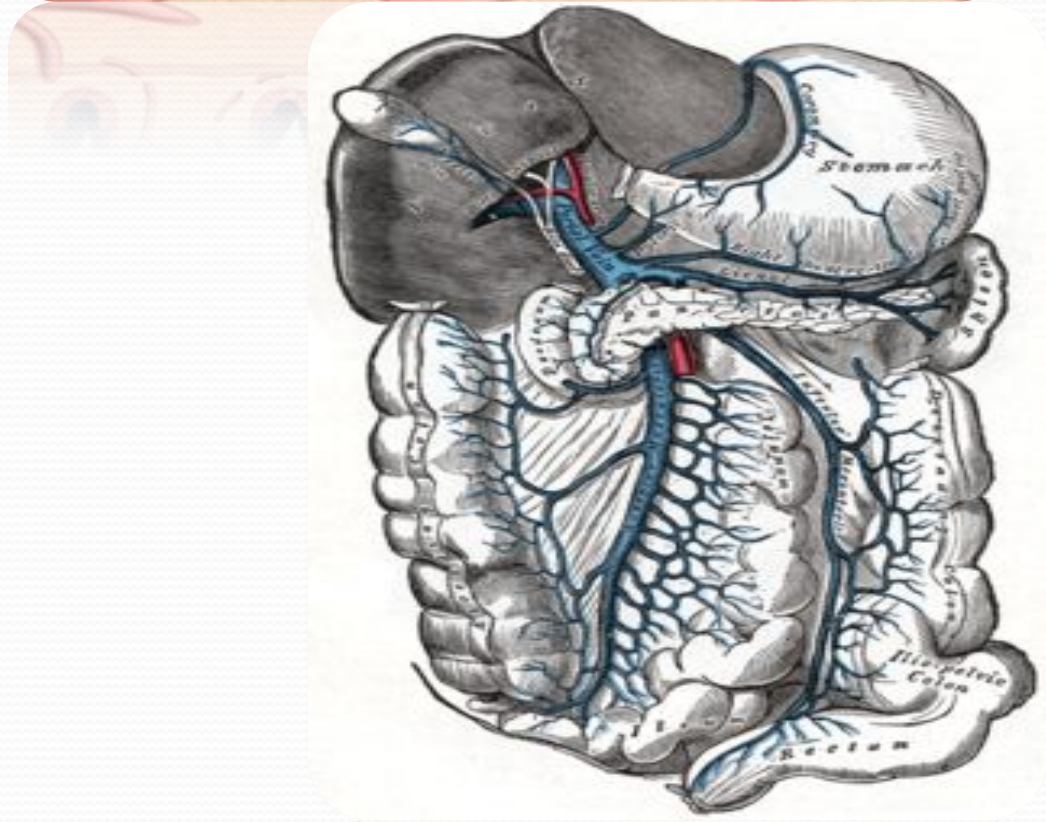
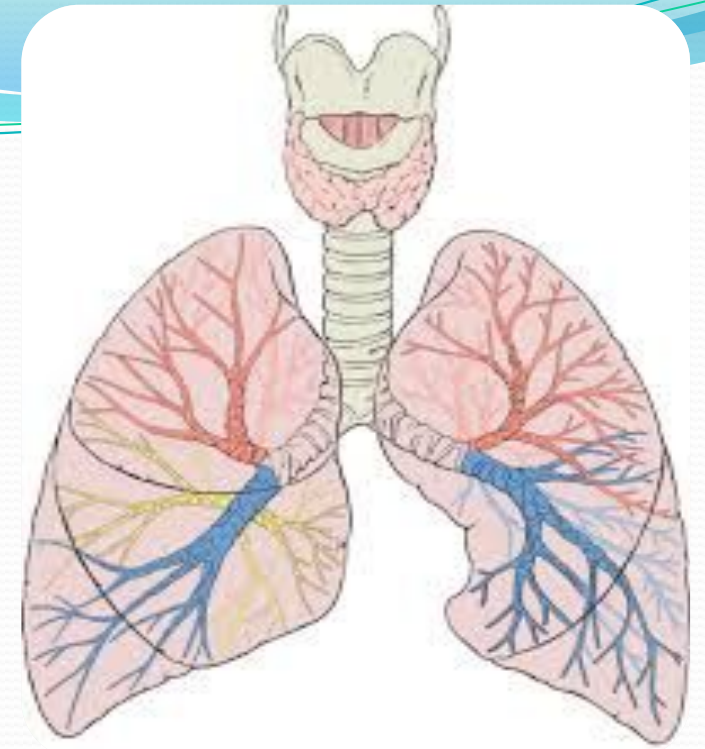
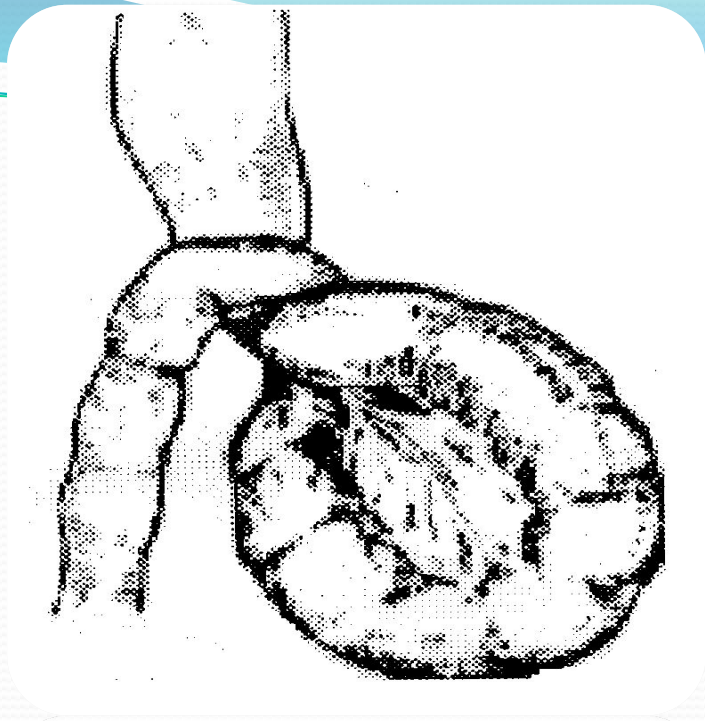
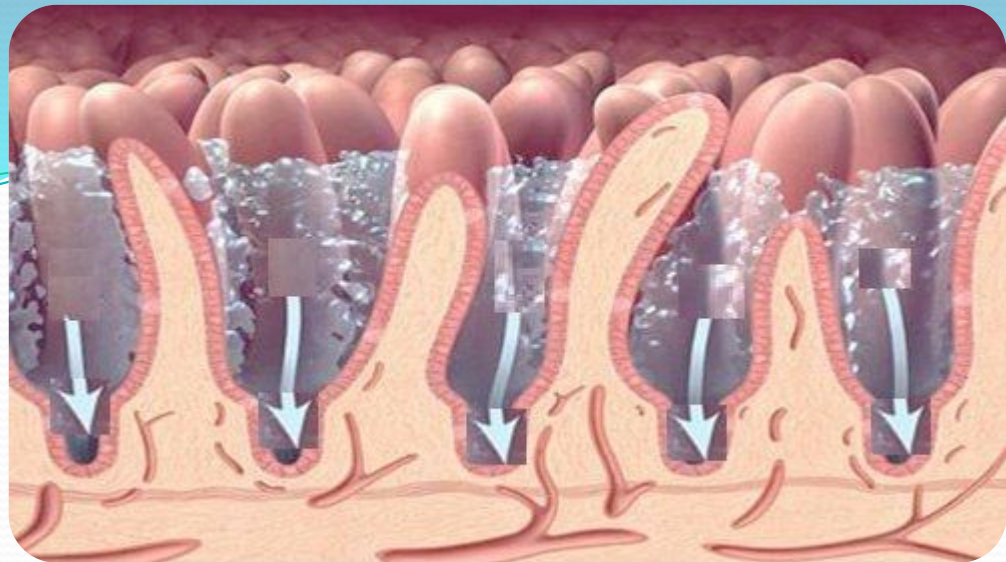
3. ДНҚ диагностикасы

Ол 2-ге бөлінеді ; Тікелей және тікелей емес

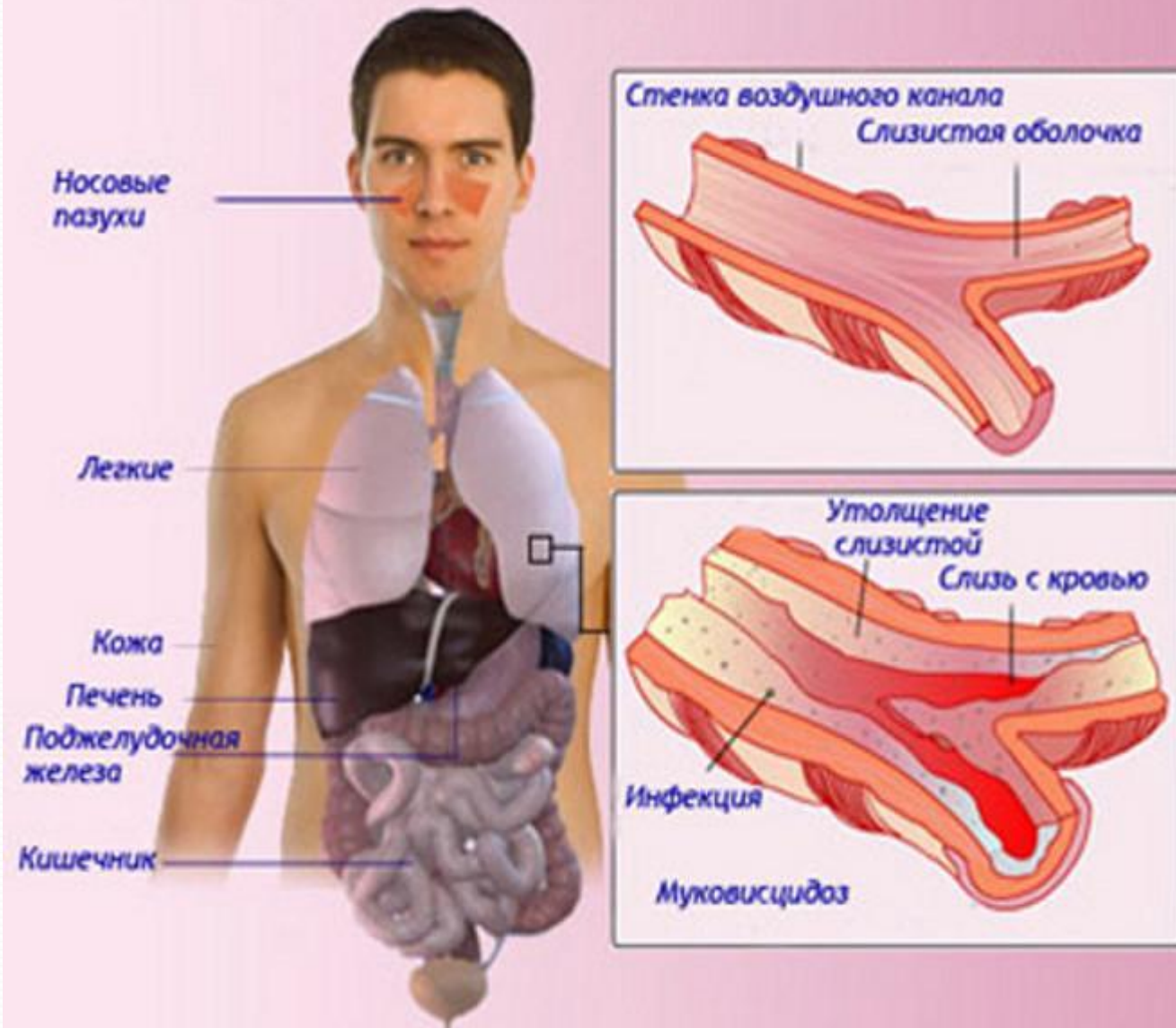
- **Тікелей** - днқ тізбегін ПТР-ПЦР Көмегімен мутацияны анықтайды.
- **Тікелей емес** - мутация белгілі болмаса да анықтала береді.

Клиникалық сипаты

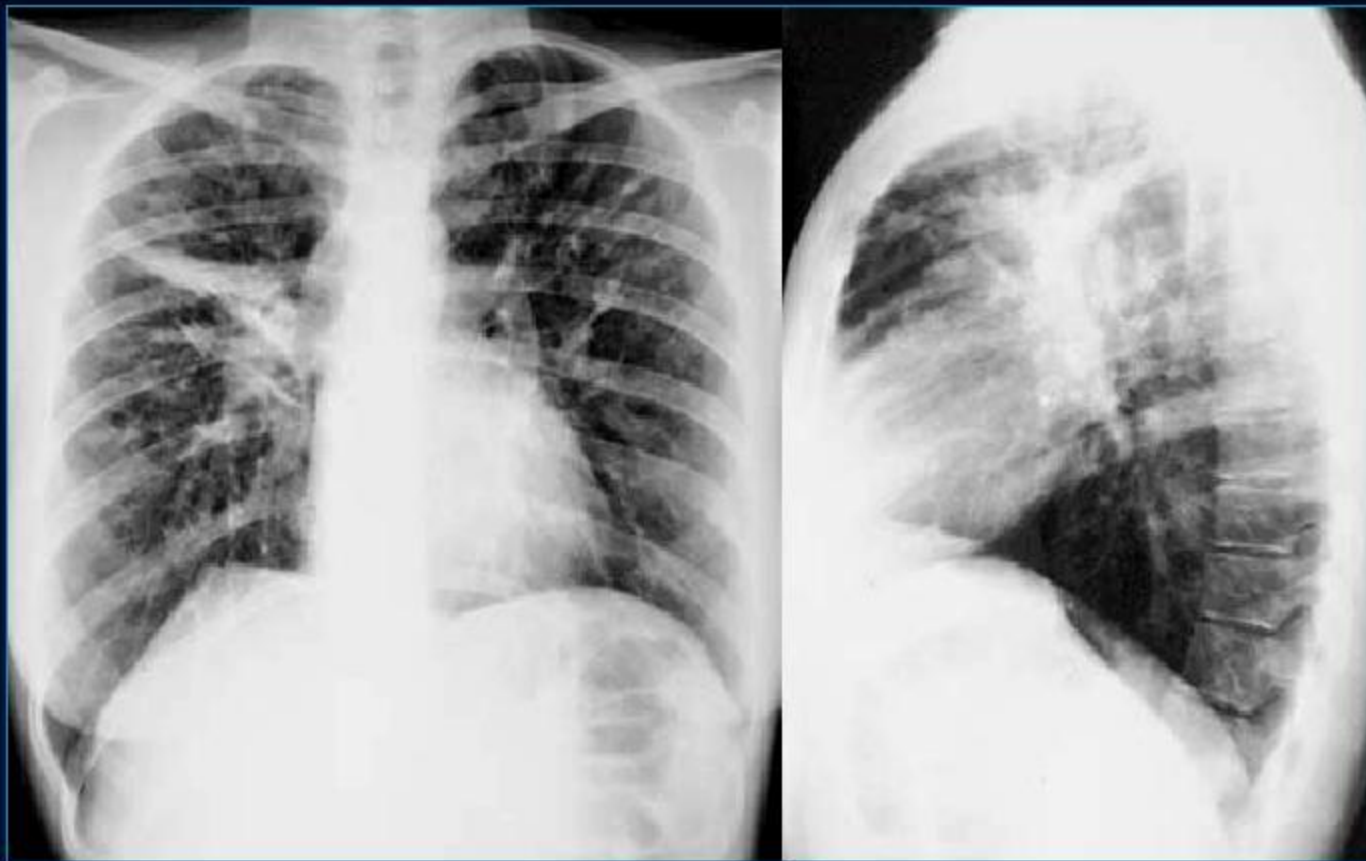
- Көбіне 80-85% экзокринді жетіспеушілік.
- Стеаторея
- Тік ішектің айналуы
- Бронх-өкпе жүйесінің бұзылыстары
- Бауырлық цирроз, порталдық гипертензия және асцитпен
- Бронхит
- Сәбилерде пневмония
- Бронхоэктаздың болуы



Муковисцидоз



Муковисцидоз



Емі

- 1.Ингаляциялық және физиотерапия .
- 2.Ингаляциялық дәрілер: 0,9% Na хлориді , 5% ацетилцистеин ерітіндісі
Холинолитиктер, амилорид , ДНҚ- аза; дорназа,амброксол, ацетилцистеин.
- 3.Перевентивті шаралар.
- 4.Антибиотиктер ;Цефалоспориндер 3-4 буындары, әр 3 ай сайын.
- 5.Аминогликозидтер.
6. Асқазан-ішек жолдары бұзылыстарын реттеу.(Креон,панкреас)

- №5 диета (№5а) - бауыр және өт жолдары ауыратын адамдарға белгіленеді: тамақ суға не буға пісіріледі және көбінде ұнтақталмаған күйінде беріледі;
- Тамақ қабылдау жиілігі - күніне 4-5 рет;
- Күндізгі ас үлесі: белок - 100 г., май - 100 г. (оның үштен бір бөлігі өсімдік майы), углевод - 400-450 г., ас тұзы - 10-12 г.
- Рұқсат етілмейтіндер: қуырылған, майлы, ащы және қышқыл, сүрленген, тұздалған және маринадталған тамақтар, ет, балық және саңырауқұлақ сорпалары, қой, шошқа, қаз, үйрек етінен жасалған тағамдар, ми, пияз, сарымсақ, шалқан, тұрып, саумалдық, ақжелкен, қыша, бұрыш, сірке суы, ет және балық консервілері, тұздығы және майлы тұздығы бар тамақтар; өт жолына тас байланған жағдайда бұларға қосымша қант қайнатпа, бал және кондитер өнімдерін шектеген дұрыс.

- Целиакия – бұл бидайда, қара бидайда және арпада болатын ақуыз - глютенді тағамға тұтынғанда аш ішекте ас қорытудың бұзылысымен сипатталатын ауру. Глютен – целиакиясы бар адамдар үшін «улы» заттекпен теңеседі.
-
- Целиакиясы бар адамдарда глютен өзінің аш ішегіне қарсы организмнің аутоимундық серпінін іске қосады. Бұл аш ішекті зақымдайды және тағам өнімдерінен алынатын қоректік заттектерге аш ішекте сіңуіне мүмкіндік бермейді. Бұл кезде организм қажетті дәрумендерді, кальцийді, ақуызды, көмірсуларды, майларды және басқа маңызды қоректік заттектерді алмайды. Организм бұл заттектерсіз қалыпты қызмет ете алмайды.

- Целиакия көптеген симптомдармен өтеді, олар өзгермелі немесе болмауы да мүмкін. Целиакияның симптомдары:
- Целиакиясы бар кішкентай балаларда ас қорыту бұзылыстарының симптомдары жиі кездеседі, мысалы, іштің ауыруы, құсу, диарея (тіпті, қан аралас іш өтуі де), іш қатуы, сондай-ақ, басқа балаларға қарағанда бойы мен салмағында кешеуілдеуі. Бала ашушаң, көңіл-күйі құбылмалы келеді. Балада тамақтану жеткіліксіздігі болса, іші үлкен, сан бұлшық еті мен бөксе тұсы тегіс болуы мүмкін. Целиакиясы бар көптеген балаларда артық салмақ немесе семіздік болуы мүмкін.
- Жасөспірімдерде целиакия іш өтуімен және қатуымен көрініс беруі мүмкін. Симптомдары жыныстық жетілу кезеңінде пайда болып, қысқа мерзімді болуы мүмкін. Целиакия шаштың түсуін (ошақты алопеция) немесе тісте мәселелер туындатуы мүмкін.
- Ересектерде ас қорыту симптомдары сирек кездеседі. Оның орнына оларда әлсіздік, шаршау, сүйектегі немесе буындағы ауырсыну, ашушандық, мазасыздық, депрессия, сондай-ақ, әйелдерде етеккір айналымының бұзылысы пайда болуы мүмкін. Кейбір жағдайларда іш қатуы немесе өтуі кездесуі мүмкін.
- Остеопороз (сүйектен кальцийдің жоғалтылуы) және анемия целиакиясы бар ересектерде жиі кездеседі. Остеопороздың симптомы сүйектегі кешкі ауырсыну болуы мүмкін.
- Лактозаны көтере алмау (сүт өнімдерін қорытудағы қиындықтар) – барлық жастағы науқастарда кездесетін жалпы симптом.
- Герпес тәрізді дерматит (терідегі қышитын күлдіреу) және ауыздағы стоматит - целиакиясы бар науқастардағы жалпы симптомдар.



Объективті

- тері мен шырышты қабаттардың құрғақтығы мен бозғылттығы;
- тері асты май қабатының жұқаруы;
- бұлшықет тонусының төмендеуі;
- Андронеск бойынша іш айналымының ұлғаюы (% іш айналымының бойға қатынасы). Балалардағы қалыпты көрсеткіштері 1,5 жасқа дейін – 50-52%, >2 жас–41-42% [1, 19];
- саусақпен басып көру кезінде кезінде іштің ауырсынуы, көбінесе кіндік аймағында;
- анемия белгілері;
- рахит белгілері;
- полигиповитаминоз белгілері;
- ЖҚТЖ өзгерістер байқалуы мүмкін (тахикардия, жүрек ұшында систолалық шу, қан қысымының төмендеуі);
- гипопротеинемиялық перифериялық ісінулер болуы мүмкін;
- гепатоспленомегалия дамуы мүмкін.

Характерные признаки «типичной» целиакии:

- 1. Неопределенная боль в брюшной полости и/или чувство дискомфорта;**
- 2. Вздутие живота, чувство переполнения в брюшной полости;**
- 3. Снижение аппетита;**
- 4. Потеря массы тела;**
- 5. Диарея;**
- 6. Полифекалия;**
- 7. Зловонный стул.**

Меньше 30-40% больных имеют перечисленные СИМПТОМЫ



● Емдеу мақсаты

- метаболялық және электролитті бұзылыстарды түзету;
- мальабсорбция симптомдарын жою;
- асқынулардың профилактикасы .

Емдеу тәсілі

Дәрі-дәрмексіз емдеу:

- Ушығу кезеңінде физикалық жүктемені болдырмау;
- Элиминационды диета (аглютенді).

Ас мәзірінен келесі тағамдарды алып тастау:

- **құрамында анық глютені бар:** дәнді-дақыл, бидай, сұлы, жармадан жасалған тағамдар (нан, кондитерлік өнімдер т.б.);
- **құрамында жасырын глютені бар:** шұжық, сосискалар, ұсақталған ет, балық еттен жасалған жартылай дайын тағам, консервіленген жеміс-жидектер, кетчуп, кейбір балмұздақ түрлері, шоколад және т.б. тағамдар.

Негізгі аглютенді диета №5 (ащы, тұщы, қышқыл тағамдарды қабылдамау). Барлық тағамдар буда, қайнатылған болады. Ыстық тағам температурасы 50–60°C, салқын – 20 °C төмен емес. Күніне 5-6 рет тамақтану.

Ет, балық, құс еттерін, балық, күріш, жүгері, қарақұмық, бұршақтар, жұмыртқа, картоп, көкөніс, піскен және тәтті жеміс-жидектер, ашытылған сүт өнімдері, тұтас сүт тек дайын тамақта, бал, тосап, ащы емес шай, арнайы аглиадинді сияқты өнімдер **ұсынылады.**

Целиакиямен ауыратын науқастар үшін глютен мөлшері 1кг құрғақ асқа 20 мг-нан артық емес (<20 ppm).

- **Аурудың жіт іағымындағы диета терапиясы [2, 5, 16]:**
 - алғашқы 2–3 күн 2 жасқа дейін қоспа түрінде қабылданатын астың $1/3-1/2$ бөлігін (ОТТ негізінде); 4-күні күріштен ботқа, екі рет тартылған сиыр етінен фарш, қайнатылған алма сусыны қосылады; Сүт және сөт өнімдерінен жасалған асты қабылдауға болмайды;
 - АГД №1 (ақуыз мөлшері қалыпты, майды 15%-ке, көмірсуды 25%-ке азайту) аурудың 10-14-күндері тағайындалады. Ас езілген түрде беріледі, көкөніс, қант, жеміс, шырын, сүт қолданылмайды. Ұзақтығы – 1 апта;
 - АГД №2 мәзірге сүзбе, айран, ет, жұмыртқа қосу есебінен ақуыз 10-15% көбееді. Сүт 6 айға дейін шектелген. Құрамында лактозасы жоқ не аз, казеин гидролизаты немесе сарысулық ақуызы бар қоспалар беріледі. Ұзақтығы 2-6 ай;
 - АГД №3 ақуыз көлемі клиникалық қалпына келтіру болғанда, 15-25% көбейген, көмірсу мен май қалыпты мөлшерде тағайындалады. Ас ұсақталмайды және көкөністер, шырын, сүт өнімдері қосылады.

Дәрі-дәрмекті терапия.

Құрамында бидай ұны бар дәрілерді қабылдауға болмайды.

Қолданылған әдебиеттер тізімі.

- Аурулардың диагностикасы және емдеу хаттамалары (Приказы №764 - 2007, №165 - 2012)
- Хаттаманы дайындауға пайдаланылған әдебиеттер: 1. Chronic pancreatitis. EBM Guidelines. 4.3.2005
- 2. Клинические рекомендации, основанные на доказательной медицине: Пер. с англ. / Под ред. Ю.Л. Шевченко, И.Н. Денисова, В.И. Кулакова, Р.М. Хаитова. — 2-е изд., испр. — М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. — 1248 с.: ил.
- 3. Treatment of pancreatic exocrine dysfunction. EBM guidelines.2005.
- 4. Pancreatic insufficiency. EBM guidelines. 2004.
- 5. С.П.Л. Трэвис, Гастроэнтерология: пер с англ.- М: мед.лит. 2002 - 640 с
- 6. А.В. Охлобыстин, В.Т. Ивашкин Алгоритмы ведения больных острым и хроническим панкреатитом.