

*С.Ж Асфендияров атындағы қазақ ұлттық медицина  
университеті*

**Созылмалы панкреатит.Муковисцидоз,  
ішектік форма.Этиология,патогенез.  
Диагностика.Емдеу әдістері.**

*Дайындаған: Әлібек Т.М*

*Қабылдаған: Оразбаев Ж.А.*

*Факультет: ЖМ*

*Группа: 002-1қ*

*Курс: 4*

# Жоспар

□ Кіріспе

## **I. Созылмалы панкреатит**

2.Этиологиясы.

3.Патогенезі.

4.Диагностикасы

Жіктелуі

5.Емдеу әдістері

6.Қолданылған әдебиеттер тізімі

## **II. Муковисцидоз**

2.Этиологиясы.

3.Патогенезі.

4.Диагностикасы

5.Емдеу әдістері

6.Қолданылған әдебиеттер тізімі

# Кіріспе

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

## Созылмалы панкреатит

*Созылмалы панкреатит*- ұйқы безінің рецидивті не толассыз жүретін қабынулы-дегенеративті ауруы.

*Нәтижесінде:* ұйқы безінде қалпына қайта келмейтін морфологиялық өзгерістер, ауру сезімімен қатар экзокриндік және эндокриндік екеуінің бұзылыстарына әкелетін дерт.

**Этиологиясы**

**Гендік бейімділік.**

HLA антигені  
A1 B8 B27

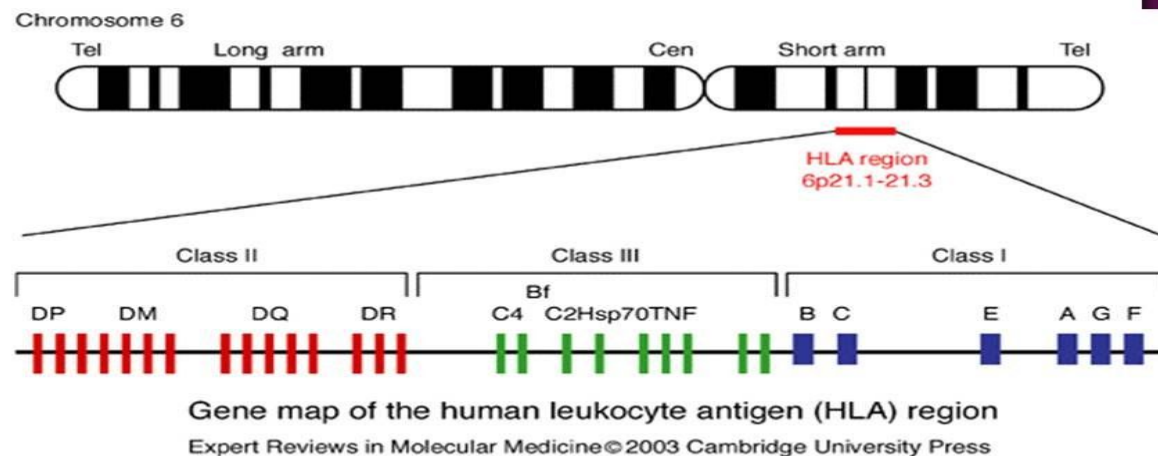
**Обструктивтік (аномалиялар, өзектік гипертензиялар)**

**Дисметоболикалық бұзылыстар (семіздік, гиперпаратиреоз, қант диабеті)**

**Иммунды – патологиялық (Крон ауруы, целиакия)**

## Гендік бейімділік.

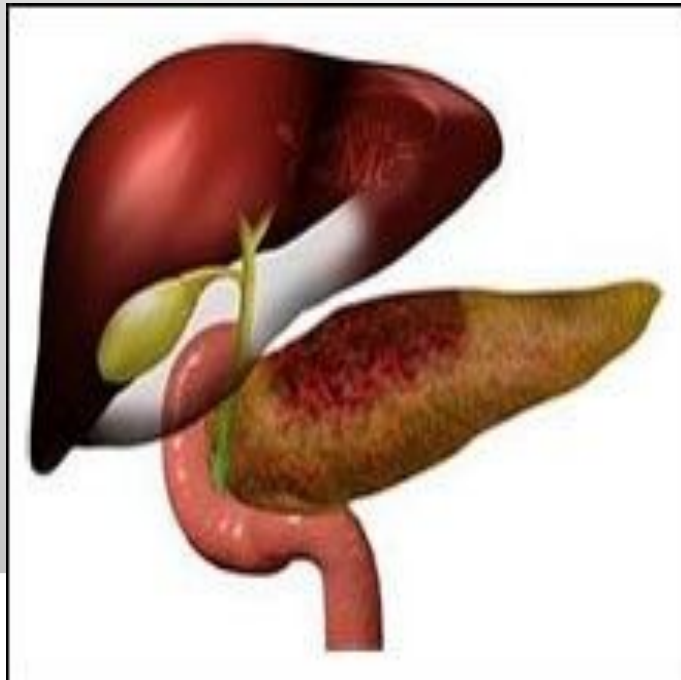
- Науқас балаларда өте жиі анақталатын HLA антигендері: A1,B8,B27, CwL. Бұл аурудағы иммунопатологиялық реакциялар гендік тұрғыда анықталады.



HLA ГЕНІНІҢ 6 ХРОМОСОМАДА  
ОРНАЛАСУЫ

## Обструктивтік

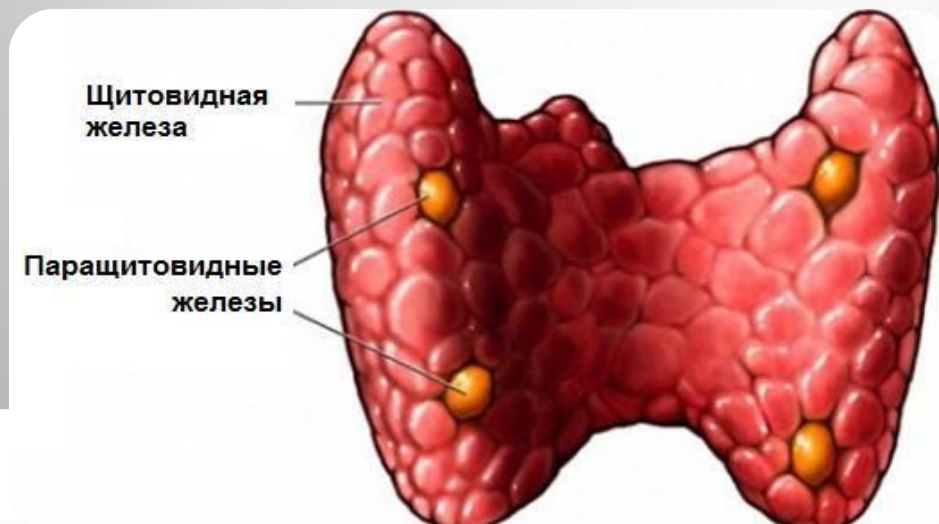
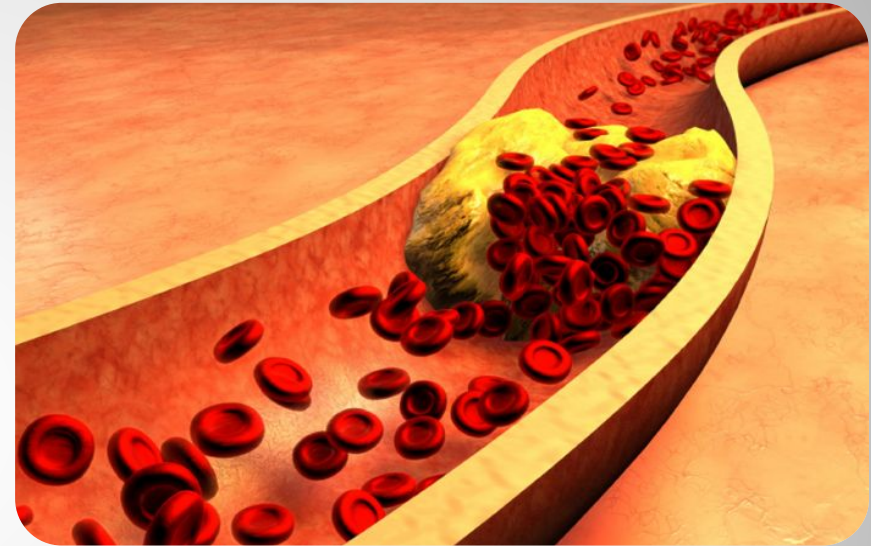
- Ұйқы безінің іштен біткен аномалиялары немесе ұзақ мерзімді өзектік гипертензиясы: өт жолдары, он екі елі ішек ауруы, және одди қысқышы дерті жатады.





# Дисметоболикалық бұзылыстар

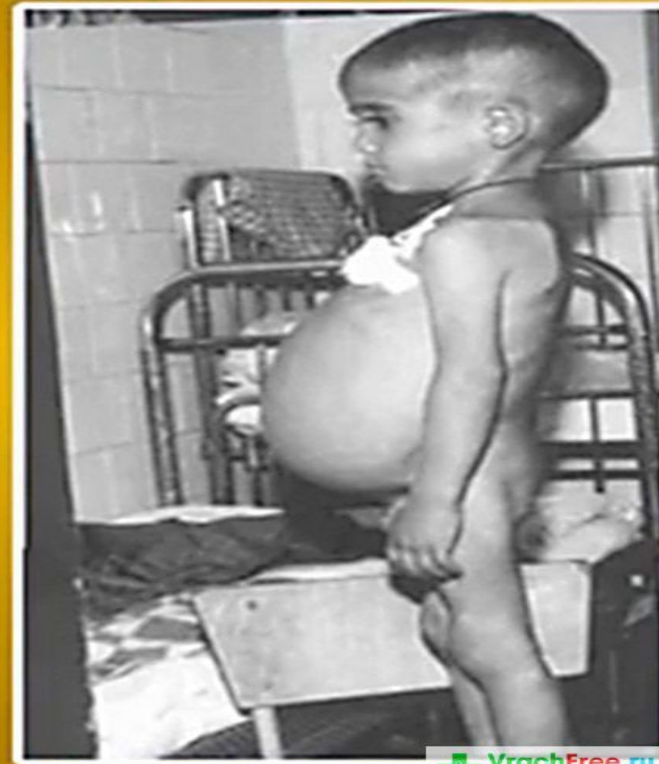
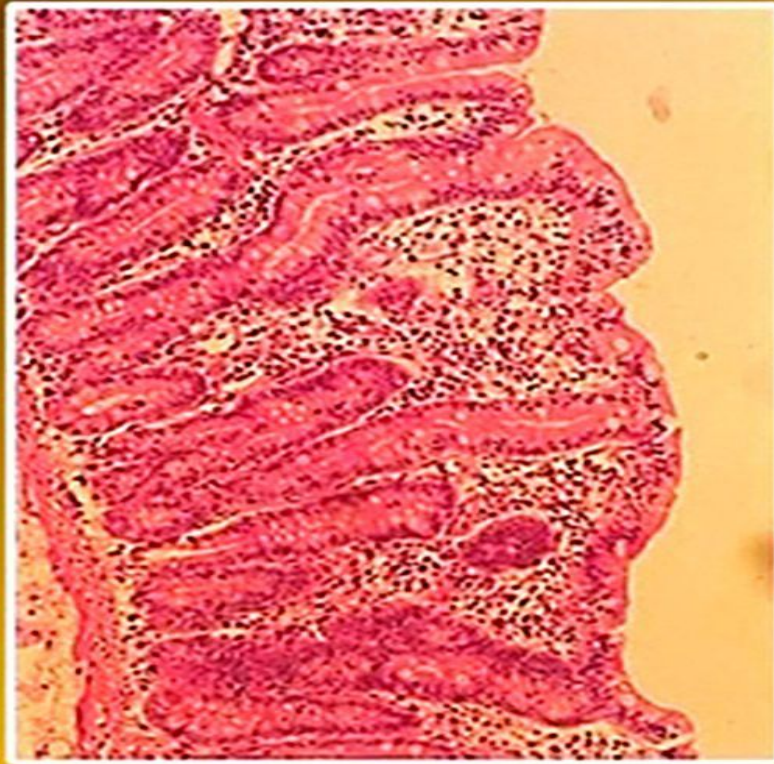
- *Семіздік*
- *Гиперлипидемия*
- *Гиперпаратиреоз*
- *Қант диабеті*





## Иммунды - патологиялық

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



## Патогенезі.

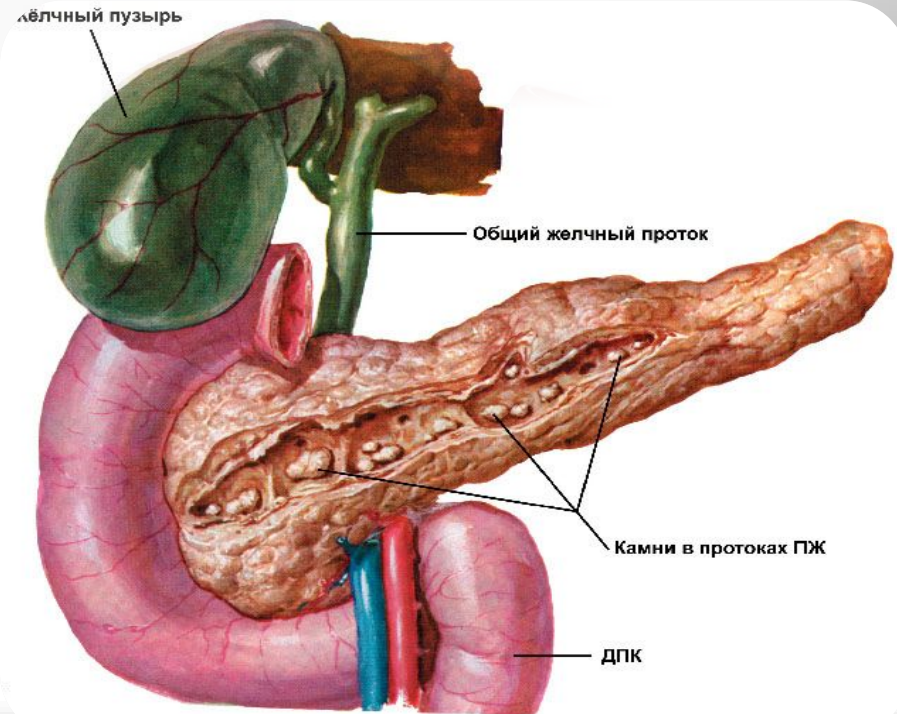
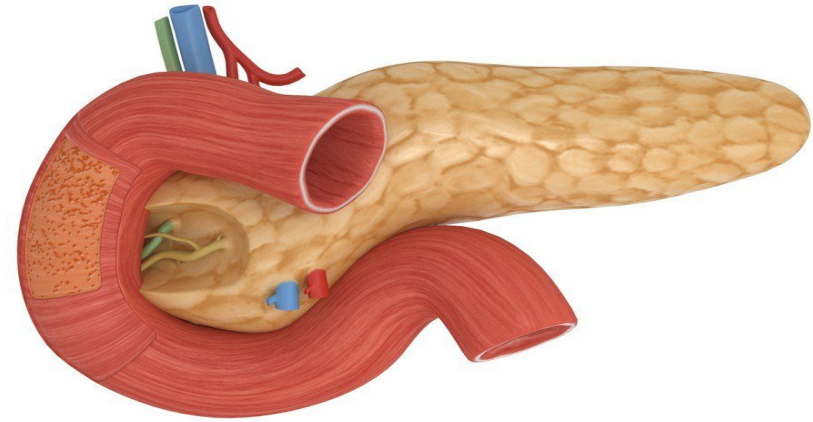
- Алкоголь ұйқыбездің секрециясын күрт күшейтеді және сөлінде белоктың мөлшерін арттырады. Бөлінетін сөл белокқа аса қаныққан ерітінді болғандықтан, құрамындағы белок ұсақ түтіктерде уыз тәрізді ұйып түтіктердің өтімсіздігіне әкеледі. Қысымның биіктеуінен, түтікшелердің немесе ацинустардың базальдік 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
  - ✓ Ремисия
- IV. Ауырлығына қарай;**
  - ✓ Жеңіл
  - ✓ Орта
  - ✓ Ауыр





# Диагностикасы

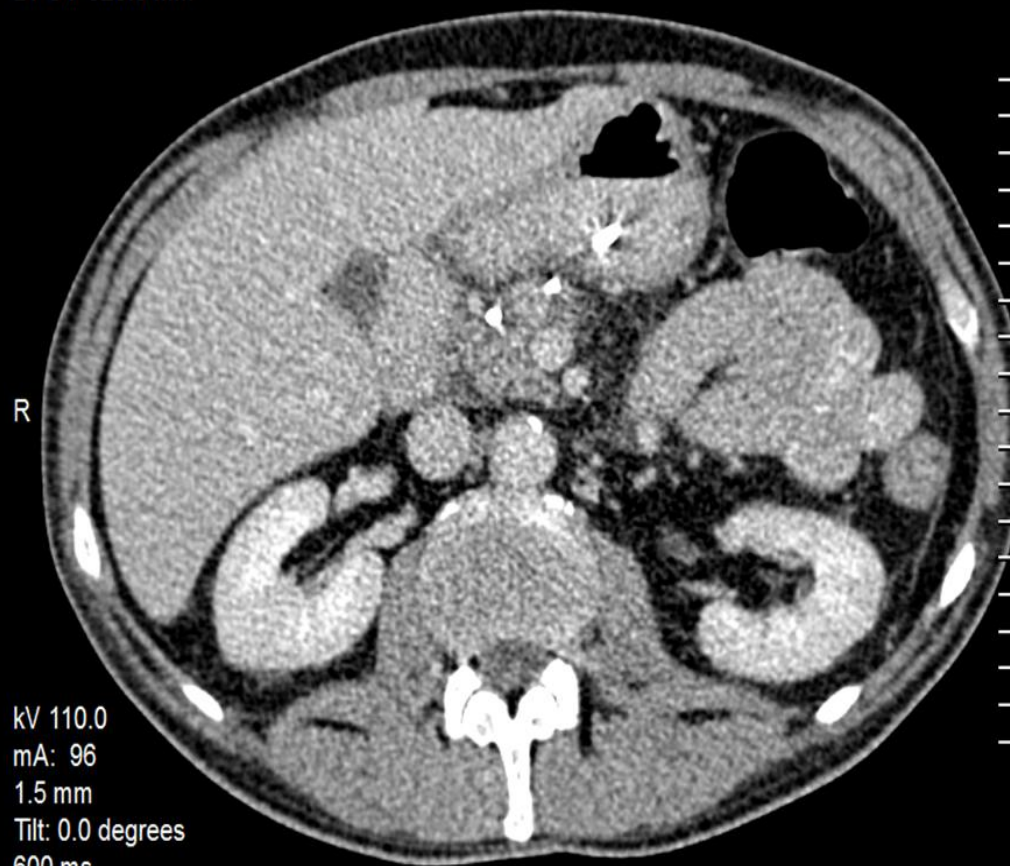
1. **Панкреатикалық ферменттердің ығысуын анықтайтын тәсілдер.** Арандату сынақтары (прозерин енгізу, глюкоза қолдану) Қалыптыда 60 пайыз, жетіспесе 30 пайыз
2. **Копрограмма** ( стандартты диета, панкреатикалық ферменттер қабылдамайды. Бездің жетіспеушілігінде стеаторея (бейтарап майлар), креаторея.
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

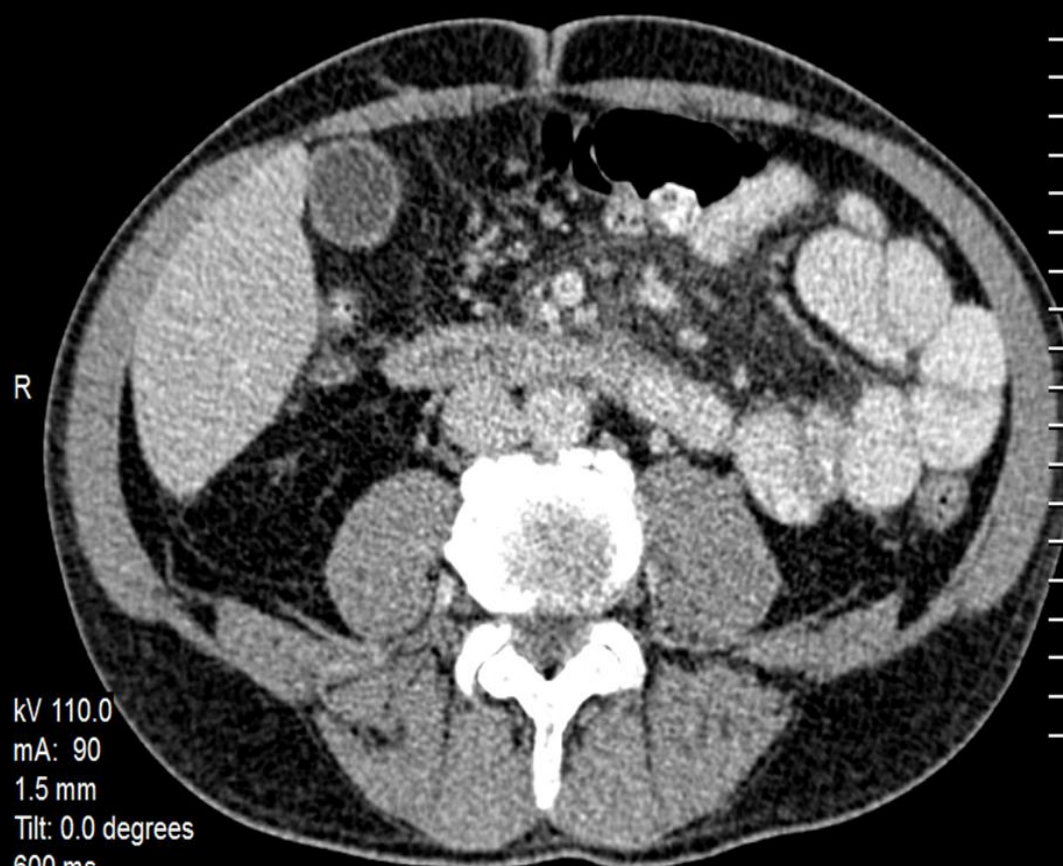
1. **УДТ.** Ұйқы безінің аса эхогендігі не гипоэхогендігі ошақтар. Псефдокисталар. Көлемі үлкеюі. Формасы, Контуры өзгерісі. Ұйқы безі өзегінің кеңеюі.
2. **КТ.**
3. **Ретроградты холангиопанкреатография.** Көбіне обструкцияны анықтау үшін. Контраст Фатер үрпісі арқылы өзекке енгізіледі. Өзек қабатының 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

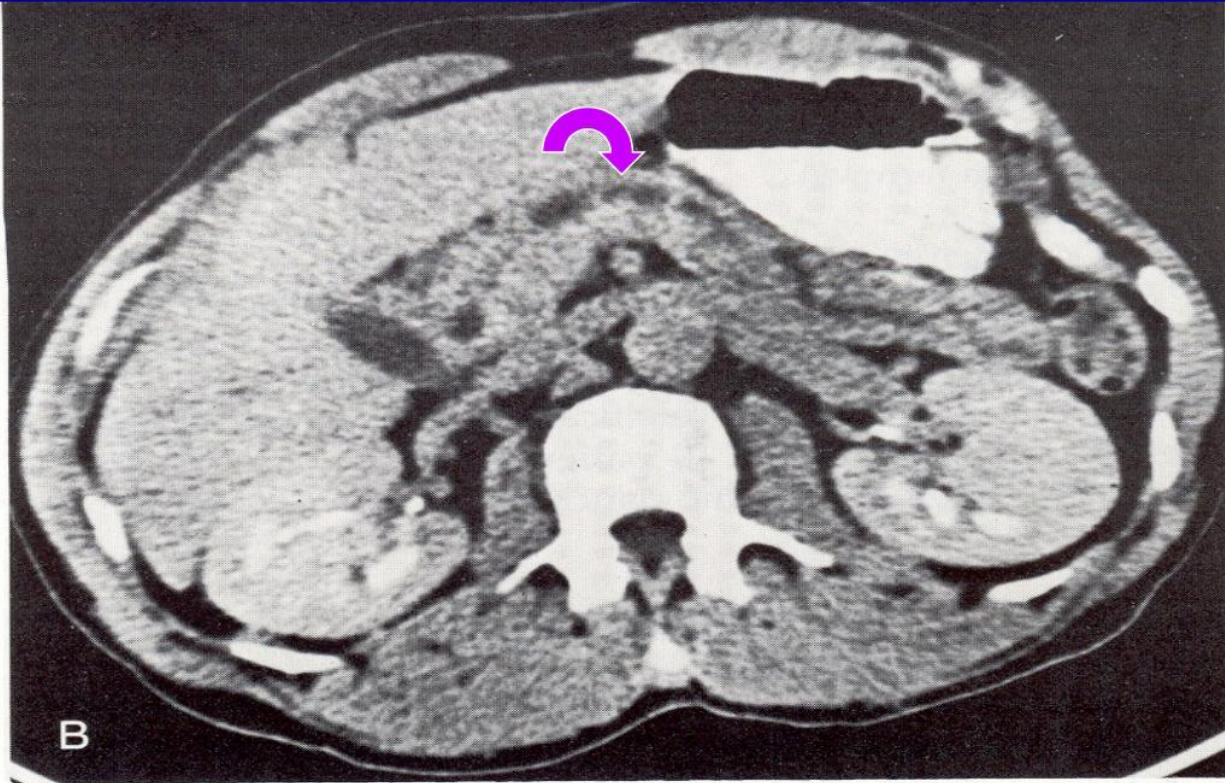


FIG. 4.11. Chronic pancreatitis with duct dilatation in a 58-year-old man with chronic abdominal pain and multiple episodes of acute pancreatitis. (a, b) Dilated pancreatic duct is seen throughout the entire head, body, and tail of pancreas.





# Ажырату диагнозы

Гастродуоденит

Холецистит

Энтероколит

## Емдеу әдістері

1.Қатаң диета №5 (Певзнер бойынша)

2.*Заттек алмасу процесін жақсартатын дәрілертағайындалады: Липотроптылар*

Эссенциале-форте, метионин, липамид, гласкорбин.

3.*Ишек флорасын қалыптастыру үшін:*

Бифидум-бактерин, бифиформ, хилак-форте.

4.*Панкреатикалық ферменттер қабылдауды жалғастыру:*

Панкреатин, мезим-форте, креон.





# 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.

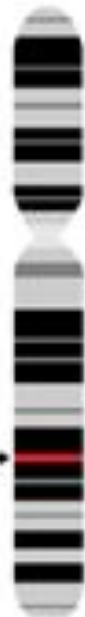
# Муковисцидоз

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 ₺

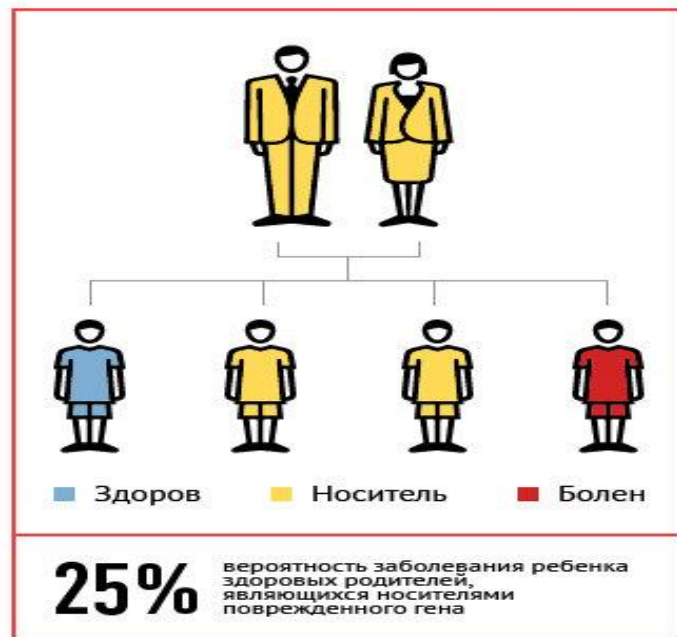


120–150 ₺

## 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.

- Муковисцидоз көкірің таяқшасына қолайлы орта.
- Ұйқы безінің бұзылыс ыантенатальдық кезеңде байқалады.

## 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

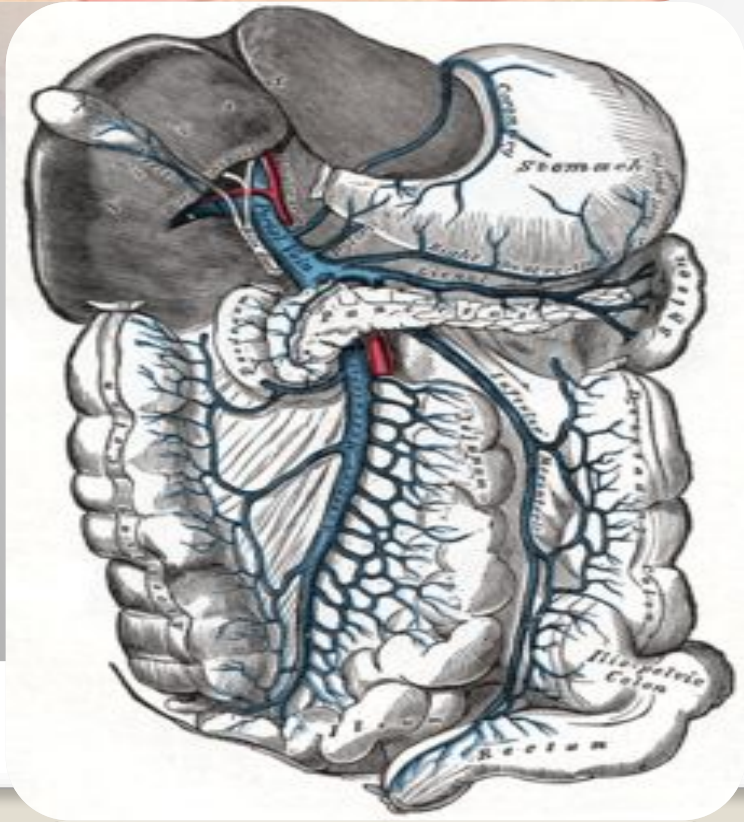
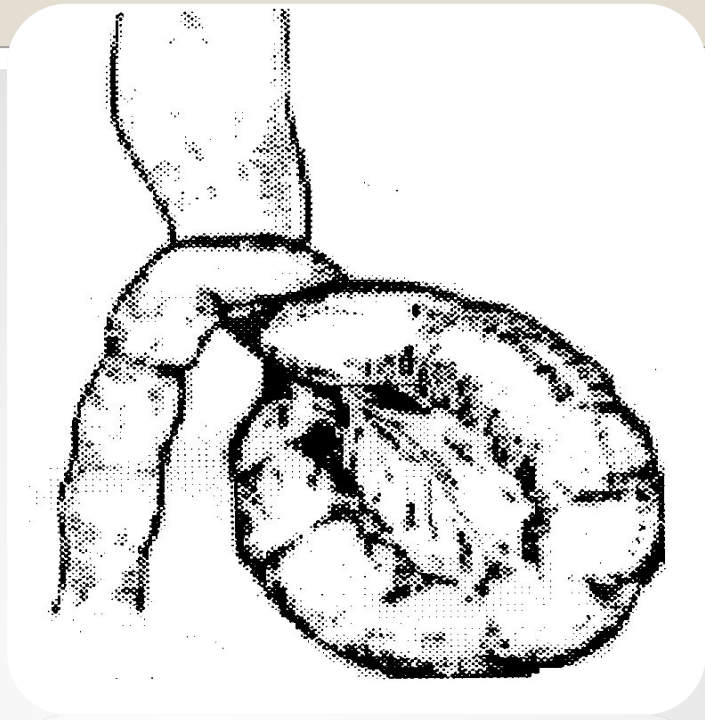
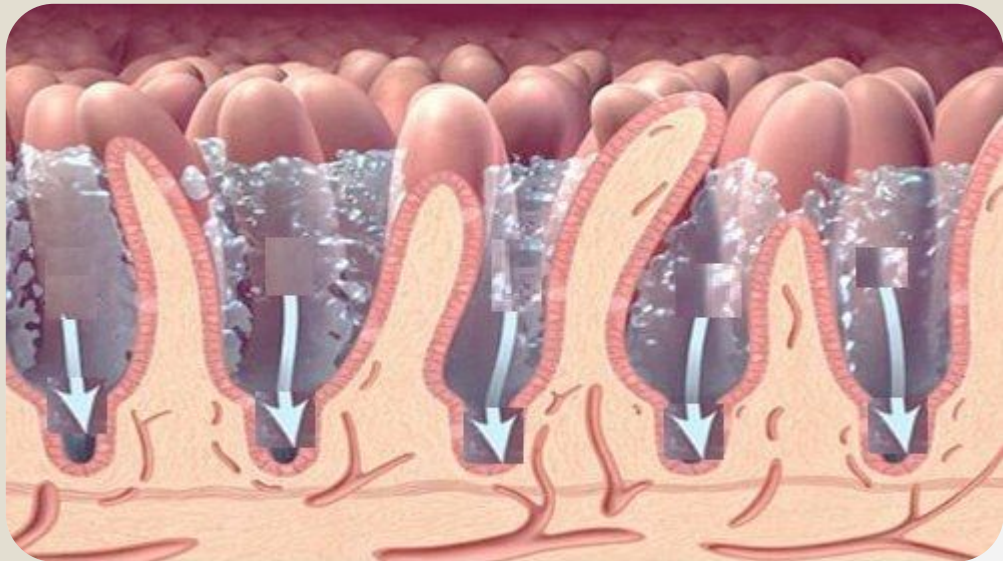
Ол 2-ге бөлінеді ; Тікелей және тікелей емес

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



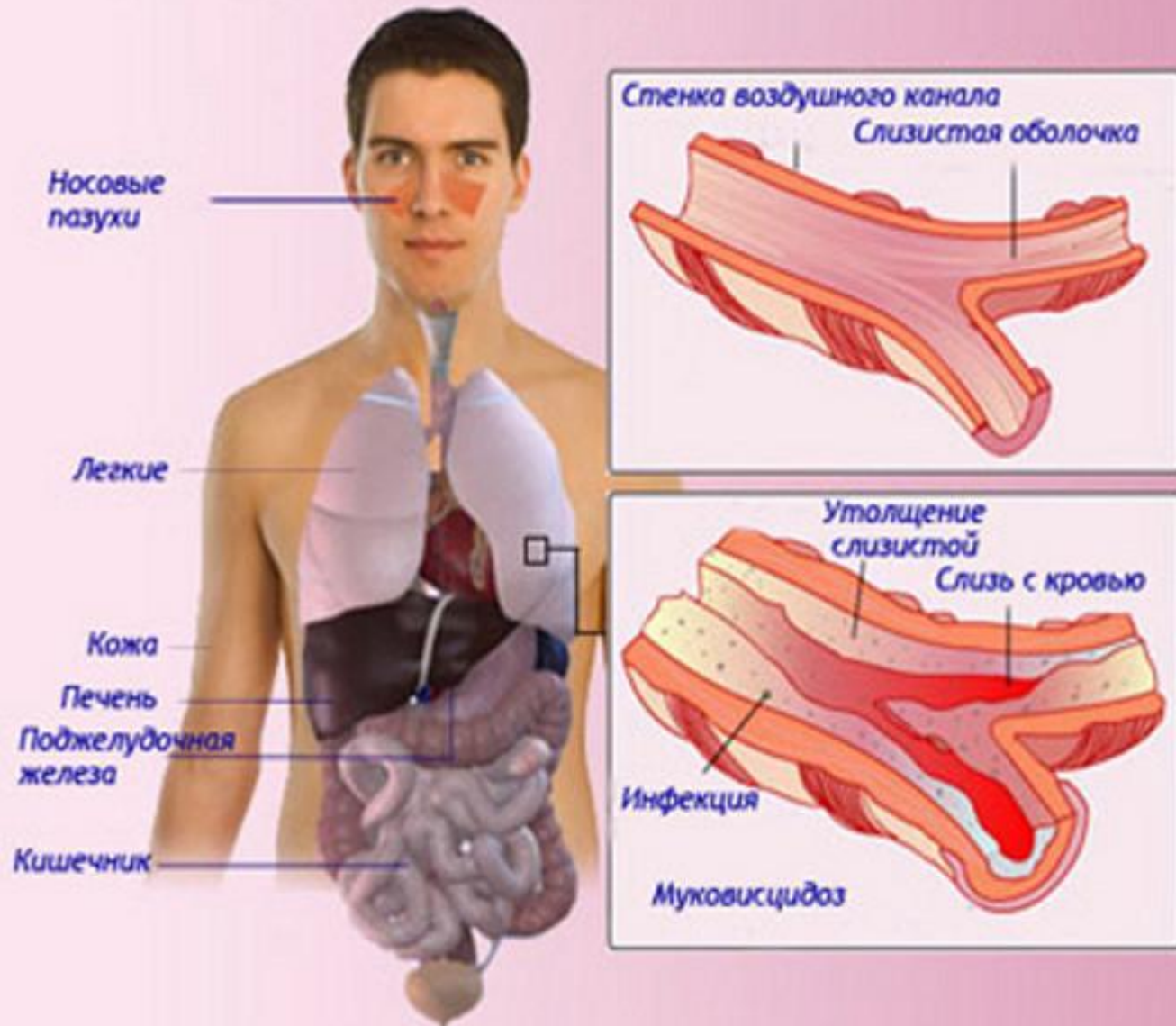
## Клиникалық сипаты

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

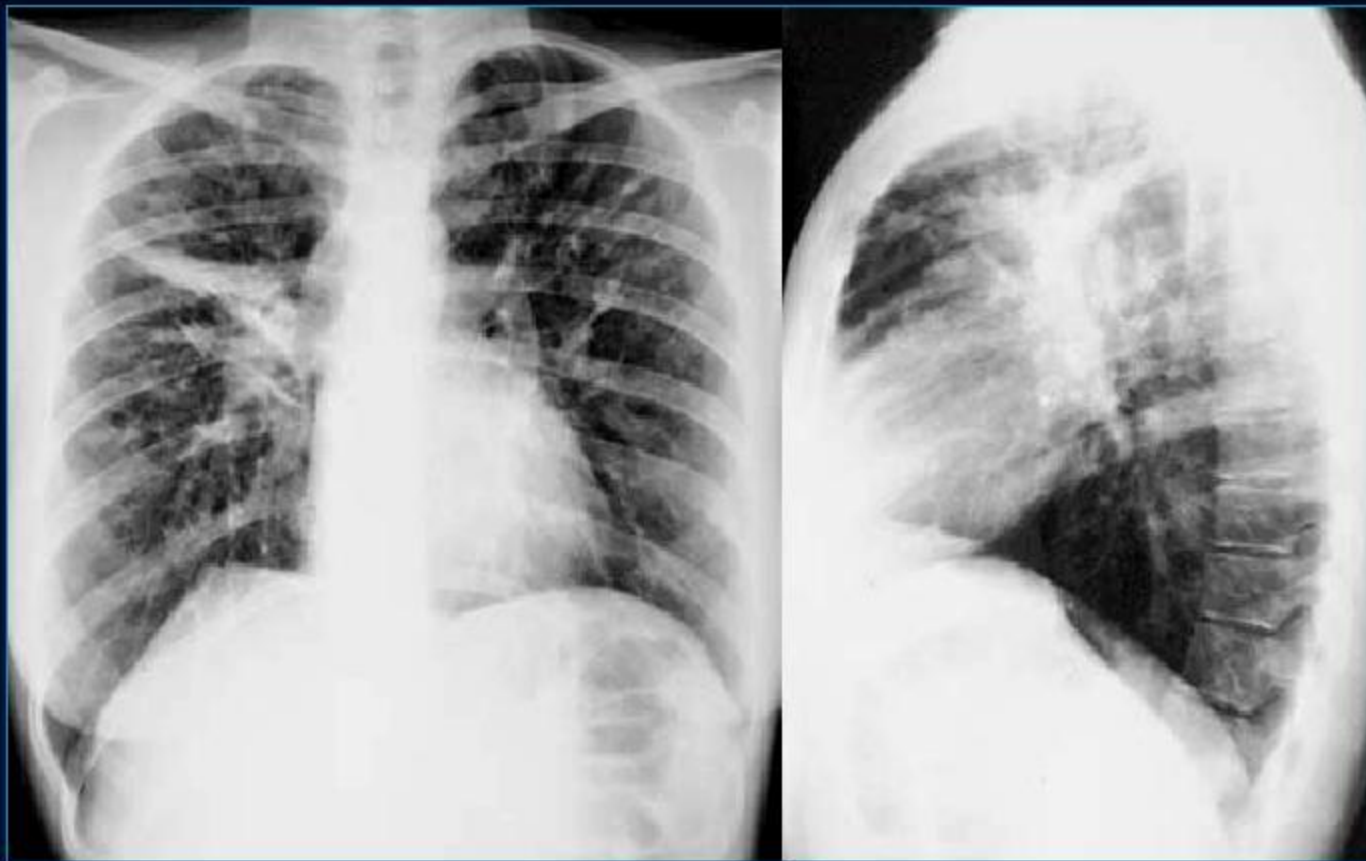




# Муковисцидоз



# 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)

## Кері байланыс

1. Созылмалы панкреатит емделмеуі неге алып келуі мүмкін?
2. Муковисцидоз тұқым қуалауы қай генмен қатысты?
3. Созылмалы панкреатит диагностикасы ?
4. Созылмалы панкреатит емдеу әдістері?
5. Муковисцидоз клиникалық сипаты?
6. Муковисцидозды қалай анықтаймыз?
7. Муковисцидоз емі қалай жүргізіледі?



- 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. Хайтова. — 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.

**Қолданылған әдебиеттер тізімі.**