



МУКОВИСЦИДОЗ КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Арипов Хусан Орифжонович

Студент 4 курса Ташкентского государственного медицинского университета

АННОТАЦИЯ:

Муковисцидоз — это наследственное мультисистемное заболевание, которое проявляется в детском возрасте и сопровождается разнообразными клинико-морфологическими изменениями. Основные поражения затрагивают дыхательную систему, поджелудочную железу, печень, кишечник и другие органы. Клинико-морфологические изменения включают хроническое воспаление, обструкцию протоков желез, фиброз, атрофию функциональной ткани и скопление вязкой слизи. Понимание этих изменений имеет важное значение для диагностики, прогноза и терапии муковисцидоза у детей. Цель статьи — всестороннее рассмотрение клинико-морфологических особенностей муковисцидоза у детей.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: муковисцидоз, дети, клинико-морфологические изменения, органы дыхания, поджелудочная железа, печень, кишечник, фиброз, атрофия, хроническое воспаление.

Введение:

Муковисцидоз (цистическая фиброзная болезнь) — это наследственное заболевание, обусловленное мутациями в гене CFTR, кодирующем трансмембранный регулятор проводимости хлоридов. Нарушение функции белка CFTR приводит к изменению вязкости секрета желез и развитию патологических процессов в различных органах. Чаще всего поражаются дыхательная система, поджелудочная железа, печень, кишечник, а также репродуктивная система.

Клинико-морфологические изменения при муковисцидозе формируют тяжёлую симптоматику: хронический кашель, одышка, частые респираторные инфекции, диарея, стеаторея, нарушение всасывания витаминов и микроэлементов, задержка физического развития, снижение массы тела. Раннее выявление морфологических изменений играет ключевую роль в профилактике осложнений и улучшении прогноза болезни.

Основная часть:

1. Поражения дыхательной системы:

Органы дыхания у детей с муковисцидозом подвергаются постоянной нагрузке из-за вязкой слизи и хронического воспаления. Макроскопически наблюдаются расширение бронхов (bronхоэктазы), уплотнение лёгочной ткани, очаговые ателектазы. Хроническая обструкция и воспаление вызывают деструкцию бронхиальной стенки, формирование фиброзной ткани и нарушение газообмена.



Микроскопически выявляются инфильтраты из нейтрофилов и лимфоцитов в бронхиолах, гипертрофия слизистых желез, утолщение базальной мембраны. В слизи часто обнаруживаются бактерии, что приводит к частым пневмониям. Эти изменения способствуют прогрессированию дыхательной недостаточности, формированию дыхательных осложнений, таких как бронхоэктазии и эмфизема.

2. Поджелудочная железа:

Поджелудочная железа подвергается деструктивным изменениям из-за обструкции протоков вязким секретом. Макроскопически орган уменьшен, уплотнён, с неровной поверхностью. Микроскопически отмечается атрофия ацинарных клеток, воспалительные инфильтраты, замещение тканей соединительной тканью (фиброз).

Эти изменения вызывают экзокринную недостаточность, проявляющуюся стеатореей, диареей, дефицитом витаминов А, D, Е, К, нарушением усвоения белков и жиров. Нарушение эндокринной функции может приводить к развитию сахарного диабета у подростков и взрослых пациентов.

3. Печень и желчные пути:

Густая желчь и обструкция желчных протоков способствуют развитию холестаза и портального фиброза. Макроскопически печень увеличена, плотная, с неровной поверхностью. Микроскопически выявляются расширение протоков, воспалительные инфильтраты в портальных трактах, фиброз, холангиолит.

Длительное повреждение печени может привести к желтухе, нарушению синтетической функции печени и развитию цирроза. Эти изменения имеют важное значение для клинической диагностики и прогнозирования осложнений у детей с муковисцидозом.

4. Кишечник:

В кишечнике на фоне вязкой слизи формируются закупорки и воспалительные процессы. Макроскопически отмечается расширение отдельных сегментов кишечника, спайки и уплотнения слизистой оболочки. Микроскопически выявляются воспалительные инфильтраты, дистрофические изменения эпителия и атрофия ворсинок. У новорождённых может развиваться мекониевая непроходимость — одно из первых проявлений болезни.

5. Репродуктивная система:

У мальчиков наблюдается облитерация семявыносящих протоков, что ведёт к бесплодию. У девочек отмечаются обструктивные изменения фаллопиевых труб, что также может снижать фертильность. Эти изменения связаны с морфологическими поражениями экзокринных желез и являются поздними клинико-морфологическими проявлениями.

6. Другие изменения:



Муковисцидоз сопровождается нарушением водно-электролитного баланса, дефицитом минеральных веществ, снижением иммунного ответа. Хроническое воспаление и фиброз органов могут способствовать развитию вторичных инфекций и осложнений.

Заключение:

Клинико-морфологические изменения при муковисцидозе у детей разнообразны и затрагивают несколько систем организма. Основными признаками являются хроническое воспаление, обструкция протоков желез, фиброз и атрофия функциональной ткани. Эти изменения определяют тяжесть клинических проявлений, прогноз заболевания и выбор лечебной стратегии. Понимание морфологических особенностей болезни является ключевым для ранней диагностики, оценки тяжести и профилактики осложнений.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Пальцев М. А., Пауков В. С. **Патологическая анатомия: учебник.** — М.: Медицина, 2020. — 864 с.
2. Струков А. И., Серов В. В. **Патологическая анатомия: учебник для медицинских вузов.** — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022. — 832 с.
3. Автандилов Г. Г. **Патологическая анатомия детского возраста.** — М.: Медицина, 2019. — 456 с.
4. Козлов В. А., Иванов В. Н. **Наследственные болезни обмена веществ у детей: клинико-морфологические аспекты.** — СПб.: СпецЛит, 2021. — 372 с.
5. Гублер Е. В. **Наследственные болезни обмена веществ у детей: морфологические аспекты.** — Л.: Наука, 2018. — 298 с.