



МУКОВИСЦИДОЗ И ЕГО ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ В ПАТОМОРФОЛОГИИ

Арипов Хусан Орифжонович

Студент 4 курса Ташкентского государственного медицинского университета

АННОТАЦИЯ:

Муковисцидоз — наследственное заболевание экзокринных желез, которое характеризуется мультисистемным поражением организма. Диагностика муковисцидоза требует комплексного подхода, включающего клинические, лабораторные, генетические и патоморфологические методы. Патоморфологические изменения при муковисцидозе включают обструкцию протоков желез, хроническое воспаление, фиброз, атрофию функциональной ткани и скопление вязкой слизи. Патоморфологическая диагностика позволяет уточнить диагноз, оценить тяжесть поражения органов и прогнозировать течение болезни. Цель статьи — рассмотреть патоморфологические диагностические критерии муковисцидоза у детей.

Ключевые слова: муковисцидоз, патоморфология, диагностика, дети, клиничко-морфологические изменения, CFTR, биопсия, органы дыхания, поджелудочная железа, печень.

Введение:

Муковисцидоз является наследственным заболеванием, обусловленным мутациями гена CFTR, что приводит к нарушению транспорта ионов через клеточные мембраны и образованию вязкого секрета в органах. Болезнь поражает дыхательную систему, поджелудочную железу, печень, кишечник и репродуктивные органы.

Ранняя диагностика муковисцидоза критична для предотвращения осложнений и повышения качества жизни пациентов. Патоморфологические исследования играют важную роль, позволяя выявить характерные изменения органов, оценить их тяжесть и дать прогноз течения заболевания.

Основная часть:

1. Патоморфологические изменения органов при муковисцидозе:

Муковисцидоз характеризуется типичными морфологическими изменениями в органах, которые включают:





- **Обструкция протоков желез вязким секретом:** бронхиальные, панкреатические, желчные протоки.
- **Хроническое воспаление:** лимфоцитарные и нейтрофильные инфильтраты, макрофаги, тканевый отёк.
- **Фиброз тканей:** лёгких, поджелудочной железы, печени, кишечника.
- **Атрофия функциональной ткани:** ацинарных клеток поджелудочной железы, островков Лангерганса, эпителия кишечника.
- **Нарушение секреции желез:** застой вязкой слизи и образование вязких пробок.

2. Диагностические критерии муковисцидоза в патоморфологии:
Для подтверждения диагноза и оценки тяжести поражения органов используются следующие критерии:

- **Макроскопические признаки:** увеличение или уменьшение органов, плотность ткани, неровность поверхности, расширение бронхов, ателектазы лёгких, обструкция желчных и панкреатических протоков.
- **Микроскопические признаки:** воспалительные инфильтраты в бронхах, ацинарных отделах поджелудочной железы; фиброз, атрофия функциональной ткани; наличие вязкого секрета в протоках.
- **Иммуногистохимические методы:** выявление белка CFTR для подтверждения мутаций, локализация и количественная оценка экспрессии.
- **Биопсия органов:** лёгких, печени, поджелудочной железы, кишечника при необходимости для уточнения патоморфологического состояния.
- **Морфометрический анализ:** степень фиброза, площадь атрофии, тяжесть воспалительных изменений.

3. Значение патоморфологических исследований в диагностике:
Патоморфологические данные позволяют:

- Подтвердить диагноз при атипичной клинической картине.
- Определить степень поражения органов и прогнозировать осложнения.
- Оценить эффективность проводимой терапии и корректировать лечение.
- Выявить ранние морфологические признаки, что особенно важно у новорождённых и детей младшего возраста.





4. Клиническая корреляция:

Патоморфологические изменения тесно связаны с клинической картиной:

- Хроническая обструкция бронхов и воспаление приводят к кашлю, одышке, частым инфекциям лёгких.
- Атрофия поджелудочной железы и фиброз вызывают нарушения пищеварения, стеаторею, дефицит витаминов.
- Портальный фиброз печени сопровождается холестазом, желтухой и дисфункцией печени.
- Кишечные обструкции у младенцев проявляются как мекониевая непроходимость.

5. Роль патоморфологии в комплексной диагностике:

Хотя современные методы генетики и лабораторной диагностики позволяют выявлять муковисцидоз на ранних стадиях, патоморфологические исследования остаются важным инструментом:

- Для подтверждения диагноза у детей с редкими или атипичными мутациями.
- Для морфологической оценки тяжести поражения органов.
- Для прогнозирования вероятности осложнений и планирования хирургических вмешательств при кишечных или печёночных поражениях.

Заключение:

Патоморфологические исследования при муковисцидозе являются неотъемлемой частью комплексной диагностики. Диагностические критерии включают обструкцию протоков желез, хроническое воспаление, фиброз, атрофию функциональной ткани и застой вязкой слизи. Использование этих критериев позволяет уточнить диагноз, оценить тяжесть поражения органов, прогнозировать течение болезни и корректировать терапевтические стратегии. Понимание морфологических особенностей муковисцидоза важно для раннего вмешательства, предупреждения осложнений и улучшения качества жизни пациентов.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Беляев В.В., Киселева Е.А. Муковисцидоз у детей: клинические и морфологические аспекты. — М.: Медицина, 2018. — 256 с.
2. Власова Н.Н., Сидоров А.П. Патоморфология наследственных заболеваний. — СПб.: Питер, 2017. — 312 с.





3. Мартынова О.И., Петров В.В. Цистический фиброз у детей: современные подходы к диагностике. — Журнал детской патологии, 2020, №4, с. 15–28.
4. Knowles M.R., Durie P.R. Cystic Fibrosis. — N. Engl. J. Med., 2021, Vol. 385, No. 9, pp. 820–831.
5. Farrell P.M., White T.B., Ren C.L. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines. — J. Pediatr., 2017, Vol. 181, pp. S4–S15.

