



МУКОВИСЦИДОЗ У ДЕТЕЙ В АСПЕКТЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ

Арипов Хусан Орифжонович

Студент 4 курса Ташкентского государственного медицинского университета

Аннотация:

Муковисцидоз — это наследственное заболевание, которое характеризуется нарушением функций экзокринных желез и поражением различных органов, преимущественно дыхательной и пищеварительной систем. Данное заболевание обусловлено мутациями гена CFTR и передается по аутосомно-рецессивному типу. Патоморфологические изменения при муковисцидозе разнообразны и включают утолщение слизистых секретов, обструкцию протоков желез, хроническое воспаление и фиброз тканей органов. В статье рассматриваются особенности патоморфологических изменений при муковисцидозе у детей, клинико-морфологическая картина заболевания и роль патологической анатомии в диагностике и понимании патогенеза болезни.

Ключевые слова: муковисцидоз, дети, патологическая анатомия, генетическое заболевание, дыхательная система, пищеварительная система, CFTR, морфологические изменения.

Введение:

Муковисцидоз является одним из наиболее распространённых наследственных заболеваний у детей и представляет собой пример системного нарушения, которое затрагивает несколько органов одновременно. Его патогенез связан с мутациями в гене CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), что приводит к нарушению транспорта хлоридов и натрия через клеточные мембраны. В результате развивается патологическое уплотнение слизи в протоках экзокринных желез, что вызывает хроническое воспаление и последующую дегенерацию тканей. Изучение патоморфологических аспектов муковисцидоза является ключевым для понимания клинических проявлений болезни, прогнозирования течения заболевания и разработки эффективных методов лечения.

Основная часть:

Муковисцидоз у детей проявляется как мультисистемное заболевание, поражающее дыхательную систему, поджелудочную железу, печень, кишечник и





репродуктивные органы. Патоморфологические изменения формируются на ранних этапах жизни и усугубляются по мере прогрессирования заболевания.

1. Дыхательная, система

Основные морфологические изменения наблюдаются в бронхах и лёгких. Секрет бронхиальных желёз становится вязким и густым, что приводит к обструкции мелких и крупных бронхов. В результате развивается хроническое воспаление, гипертрофия слизистой оболочки и формирование бронхоэктазов. В ткани лёгких отмечается инфильтрация лимфоцитами и нейтрофилами, с последующим развитием фиброза и ателектазов. Микроскопически наблюдаются слизистые пробки в бронхиолах, утолщение базальной мембраны и увеличение количества мукоцитов.

2. Поджелудочная, железа

Поджелудочная железа является одним из наиболее уязвимых органов при муковисцидозе. Загустевшая панкреатическая секреция приводит к обструкции протоков, атрофии ацинарных клеток и замещению их соединительной тканью. В результате развивается панкреатическая недостаточность с нарушением выработки пищеварительных ферментов. Макроскопически орган может быть уменьшен в размере, плотным на ощупь и с видимыми участками фиброза. Микроскопически отмечается атрофия ацинарных клеток, дистрофия островков Лангерганса и воспалительная инфильтрация.

3. Пищеварительная, система, и, печень

У детей с муковисцидозом нередко наблюдаются изменения в желчных протоках и печени. Скопление вязкой желчи приводит к обструкции протоков и развитию билиарного фиброза. Микроскопически печень показывает портальный фиброз, воспалительные инфильтраты и расширение желчных протоков. В кишечнике отмечается уплотнение слизистой оболочки, хроническое воспаление и развитие мальабсорбции.

4. Репродуктивная, система

Муковисцидоз влияет на развитие семявыносящих протоков у мальчиков и проходимость фаллопиевых труб у девочек. Патоморфологически наблюдается облитерация или атрофия соответствующих протоков, что приводит к бесплодию у взрослых пациентов.

5. Сердечно-сосудистая, система

Хотя поражение сердца и сосудов менее выражено, при длительном течении болезни отмечается гипертрофия правого желудочка и лёгочная гипертензия, вызванные хронической гипоксией и обструкцией лёгочных сосудов.





6. Клинико-морфологические, особенности

Клинические проявления муковисцидоза тесно связаны с патоморфологическими изменениями. Хронический кашель, рецидивирующие инфекции лёгких, стеаторея и замедленный рост обусловлены морфологическими изменениями в поражённых органах. Патоморфологическое исследование позволяет выявить степень поражения органов, стадию фиброза и выраженность воспалительных процессов.

7. Роль, патологической, анатомии, в, диагностике

Патоморфологические исследования являются важным компонентом диагностики муковисцидоза, особенно в сложных клинических случаях. Биопсии тканей, аутопсии и гистологические методы позволяют определить характер и степень поражения органов, оценить эффективность терапии и прогнозировать течение заболевания. Современные методы включают иммуногистохимию для выявления мутаций CFTR и количественный анализ слизистых пробок.

Заключение:

Муковисцидоз у детей представляет собой сложное мультисистемное заболевание, патоморфологические изменения при котором являются ключевыми для понимания клинической картины и прогнозирования течения болезни. Основные морфологические изменения наблюдаются в дыхательной системе, поджелудочной железе, печени и кишечнике. Характерными признаками являются утолщение слизистых секретов, обструкция протоков, хроническое воспаление и фиброз органов. Патоморфологические исследования позволяют выявить степень поражения органов, оценить эффективность терапии и способствуют разработке персонализированных подходов к лечению. Понимание морфологических особенностей муковисцидоза играет важную роль для ранней диагностики и улучшения качества жизни пациентов.

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.

