

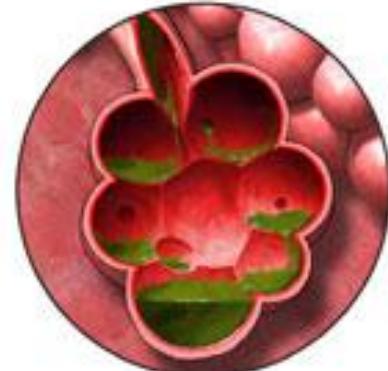
АО «Медицинский университет Астана»



МУКОВИСЦИДОЗ

Выполнила: Арикешева А.
С. 642 группа

Муковисцидоз (кистозный фиброз) - наследственное заболевание, сопровождающееся нарушением функций многих желез, которые начинают вырабатывать патологический секрет, что в результате приводит к поражению пищеварительного тракта и легких.



Mucus blocks
air sacs (alveoli)
in the lungs



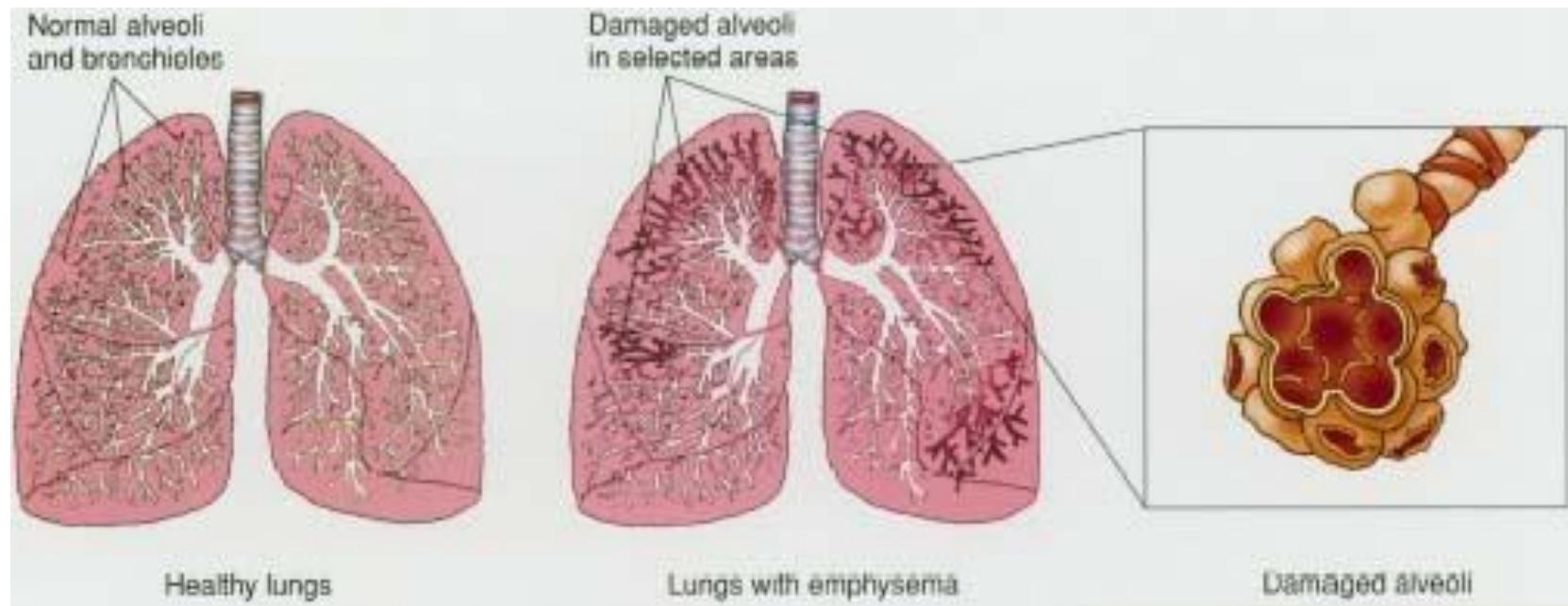
Mucus blocks
pancreatic ducts



Это самое распространенное среди известных наследственных заболеваний. Каждый 20-й житель планеты является носителем дефектного гена. Рождение больного ребенка возможно на 25%, если оба родителя являются носителями генетического дефекта.

Слово «муковисцидоз» происходит от латинских слов *mucus* — «слизь» и *viscidus* — «вязкий». Это название означает, что секреты (слизь), выделяемые различными органами, имеют слишком высокую вязкость и густоту. В результате страдают все эти органы: бронхолегочная система, поджелудочная железа, печень, железы кишечника, потовые и слюнные железы, половые железы.

В легких из-за скапливающейся вязкой мокроты развиваются воспалительные процессы. Нарушается вентиляция и кровоснабжение легких. Возникает мучительный кашель — это один из постоянных симптомов болезни. Легкие легко инфицируются, чаще всего стафилококком или синегнойной палочкой. У больных развиваются повторяющиеся бронхиты и пневмонии, иногда уже с первых месяцев жизни.



Нередко имеется деформация пальцев рук (барабанные палочки) и ногтей (часовые стекла), как следствие тяжелой хронической гипоксии.



*Вы можете себе представить, что значит жить, не снимая противогаза?
Противогаза, который с каждым днем работает все хуже и хуже. Примерно так
живут больные муковисцидозом. Их легкие работают лишь на 25%.*



Существует несколько форм муковисцидоза:

- лёгочная форма
- кишечная форма
- смешанная форма

Встречаются также и другие формы
болезни...

Лёгочная форма

Клинически протекает, как тяжелая хроническая пневмония, непрерывно рецидивирующая, с выраженным синдромом обструкции (синдром непроходимости респираторного тракта) дыхательных путей. Рецидивирующее течение бронхолегочной патологии обусловлено развитием т.н. порочного круга. Суть его в том, что накапливаемый в просвете дыхательных путей вязкий секрет приводит к обтурации (закупорка) дыхательных путей, которая в свою очередь способствует развитию хронического воспаления.

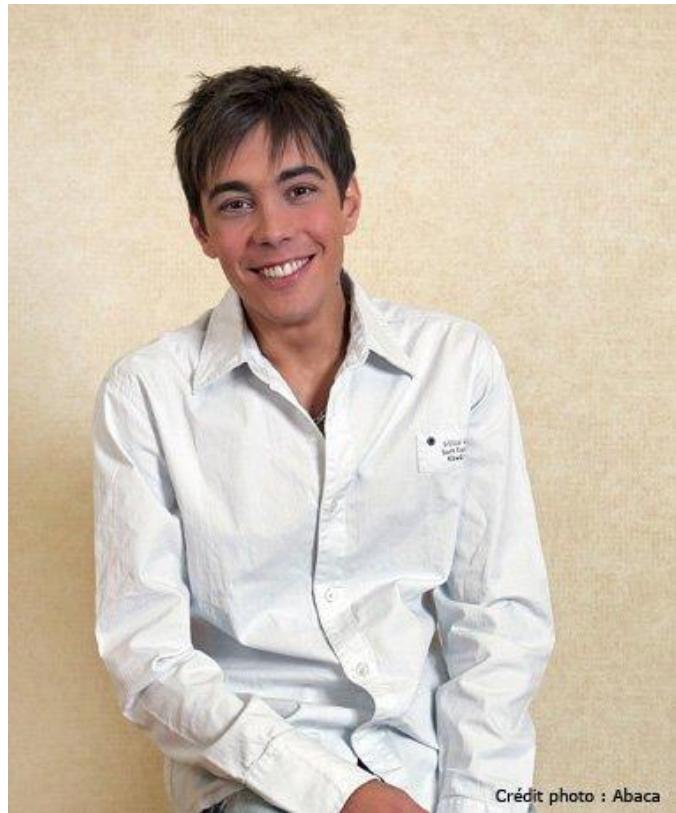
Кишечная форма

Характеризуется диспептическим синдромом с типичным стулом (полифекалия, стеаторея, креаторея). Это связано с выраженной ферментативной недостаточностью поджелудочной железы- дефицитом липазы, трипсина, амилазы. Из других клинических проявлений может быть выпадение прямой кишки, гастроэзофагальный рефлюкс. Моносимптомным проявлением муковисцидоза является мекониальный илеус или мекониальная непроходимость.

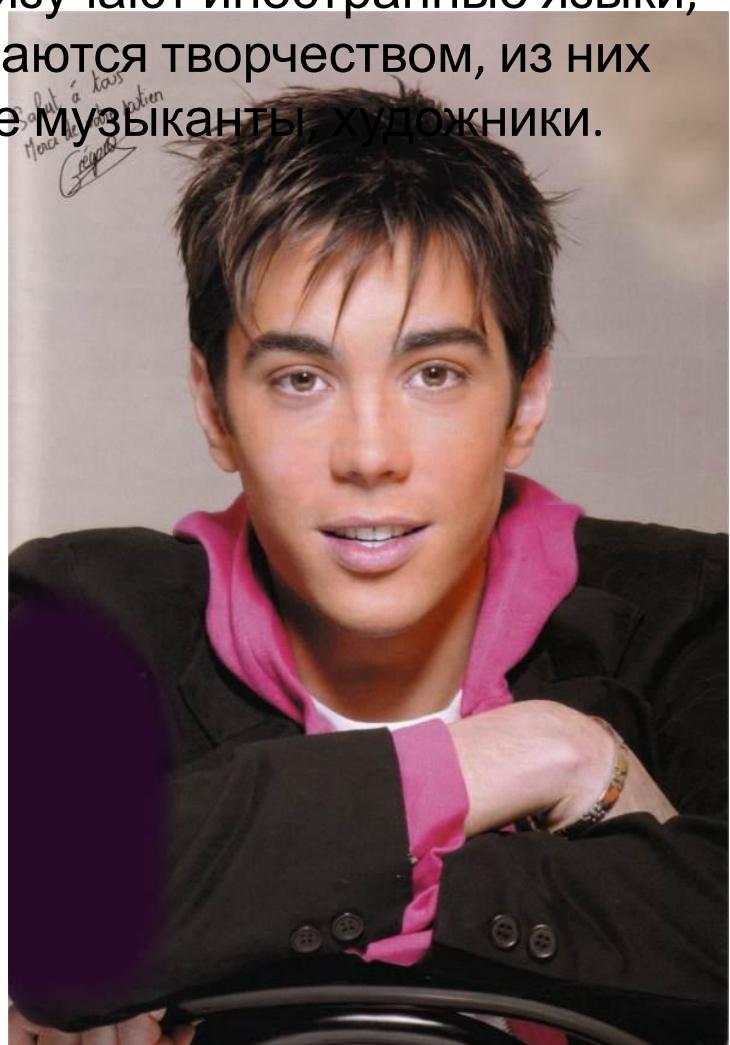
Редкие формы:

- **Отечно-анемическая** - у детей периода новорожденности, проявляющаяся отеками, выраженной бледностью кожи и слизистых, желтухой, увеличением печени. несколько позже присоединяются кишечные расстройства.
- **Печеночная форма** - сопровождается клиникой гепатита, цирроза печени.
- **Дистрофическая форма** у детей дошкольного возраста – значительное отставание в физическом развитии, дистрофия, анорексия при отсутствии явных поражений желудочно-кишечного тракта и органов дыхания.

Больные муковисцидозом не заразны и умственно совершенно полноценны. Среди них многопо- настоящему одаренных и интеллектуально развитых детей. Они особенно успешно занимаются делами, которые требуют покоя и сосредоточенности — изучают иностранные языки, много читают и пишут, занимаются творчеством, из них получаются замечательные музыканты, художники.



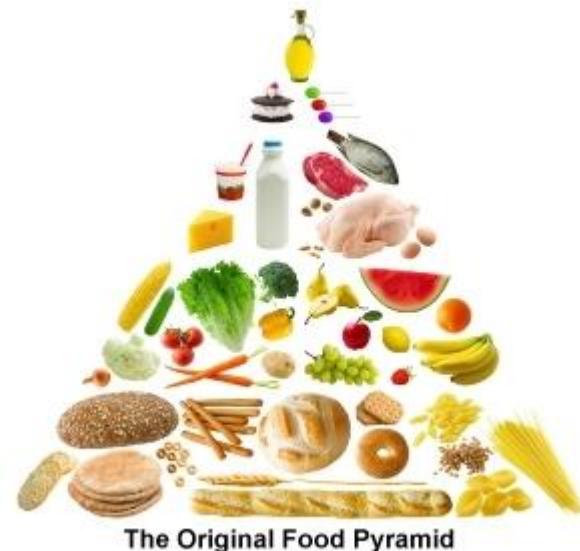
Crédit photo : Abaca



Больные муковисцидозом могут создавать семьи. Если второй супруг не является носителем дефектного гена, такие пары могут иметь здоровых детей.



Основу лечения составляет диетотерапия. Общим положением диетотерапии детей с муковисцидозом является активное увеличение энергообеспечения, достижение хорошего нутритивного статуса. Это достигается увеличением калорийности пищи на 20-25 % за счет белков (до 3-5 г/кг) и, в последнюю очередь, жиров.



В лечении микробно-воспалительных процессов при муковисцидозе требуется применение резервных антибиотиков нового поколения – фторхинолоны, карбапенемы, аминогликозиды и максимальные их дозы, муколитические средства – АСС и др., а также глюкокортикоиды, НПВС (при обострении процесса).

Об эффективности комплексной терапии свидетельствует улучшение нутритивного статуса, удовлетворительная прибавка массы тела



Список использованной литературы:

- Корганов Н.Я., Горблянский Ю.Ю.,
Пиктушанская И.Н., Качан Т.Д.. Муковицидоз.
// Учебно-методическое пособие. Ростов-на-
Дону. изд. Рост ГУМ – 2010г
- Змушко К.И. «Клиническая иммунология», 2009
- **Лекция №5 «Клинические варианты
пневмокониозов: диагностика, лечение,
МСЭ»**

Лектор: к.м.н. асс. **Цыганкова Ольга
Александровна**