

მუკოვისციდოზი

Nato L,me-4
kursi,28-ve
jgupi,medicinis
pakulteti

მუკოვისციდოზი (ნარმოდგება ლათინური სიტყვებისაგან "მუცუს" ლორწოს ნიშნავს, "ვისციდუს" კი ნებოვანს)



მძიმე მემკვიდრეობითი დაავადებაა, რომელსაც
საფუძვლად უდევს ეგზოკრინული ჯირკვლების
დაზიანება და სეკრეტების მომატებული
წებოვნება, რაც იწვევს ფილტვების, კუჭქვეშა
ჯირკვლისა და ნაწლავის დაზიანებას,
იშვიათად ღვიძლისა და თირკმელების.

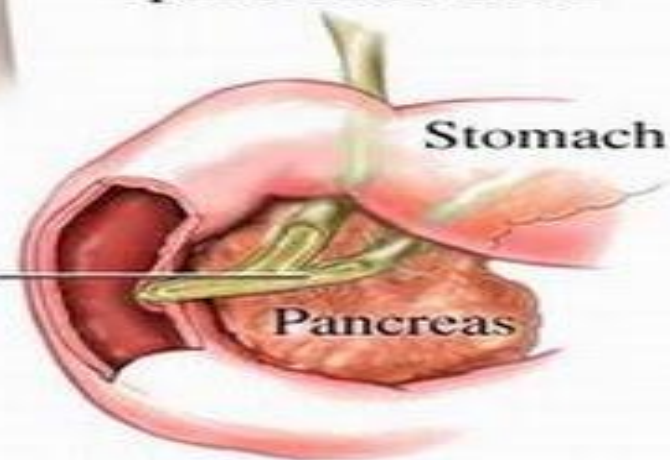


Mucus blocks
air sacs (alveoli)
in the lungs



Pancreatic
duct

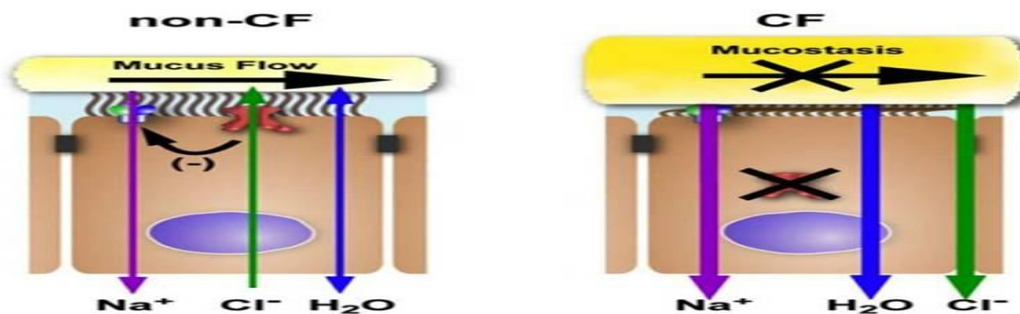
Mucus blocks
pancreatic ducts



პათოგენომურია ავადმყოფთა ოფლში ქლორისა და ნატრიუმის კონცენტრაციების მომატება. ვარაუდობენ, რომ დაავადება დაკავშირებულია გლიკოპროტეიდების სინთეზის მოშლასთან. ჯირკვლების გამონაყოფში ვლინდება გლიკოპროტეიდებისა და კალციუმის ურთიერთქმედების პროდუქტები, რომლებიც ზრდიან სეკრეტის ნებოვნებას. დაავადება გადაეცემა ავტოსომურ-რეცესიული ტიპით.

Муковисцидоз (cystic fibrosis), наследуется аутосомно-рецессивно. Самая частая мутация – выпадение 3 нуклеотидов (триплет 508)

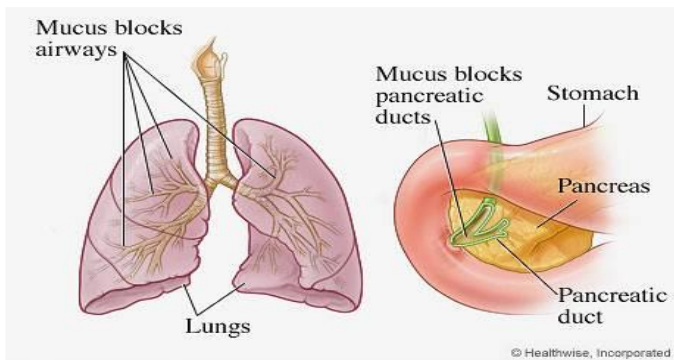
Не для запоминания!



Нарушается выделение секретов железами

არსებობს მუკოციისციდოზის რამდენიმე კლინიკური ფორმა: 1. ფილტვის, 2. ნაწლავის, 3. შერეული, 4. მეკონიური ილევუსი ახალშობილებში.

Органы, страдающие при муковисцидозе (CF)



«Барабанные палочки» и «часовые стекла» – проявления хронической легочной инфекции



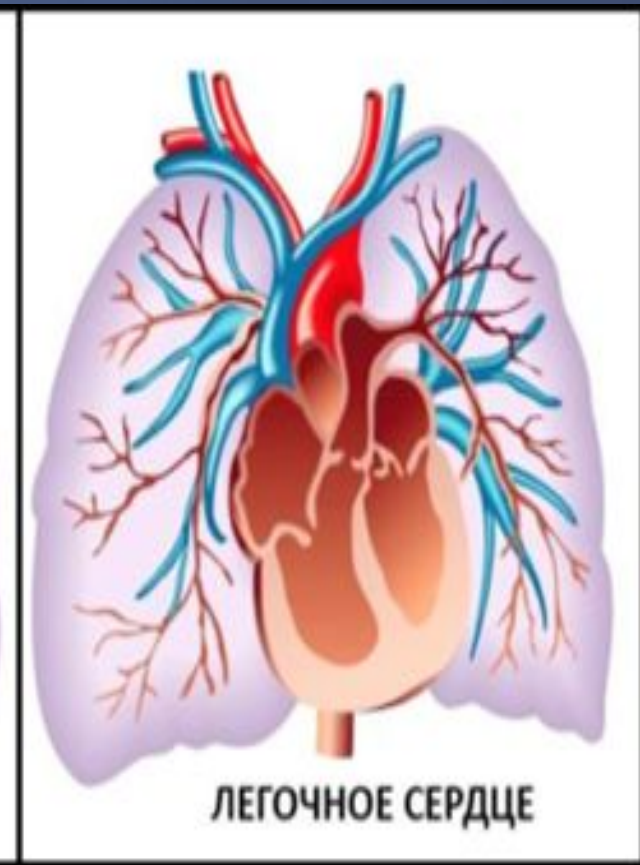
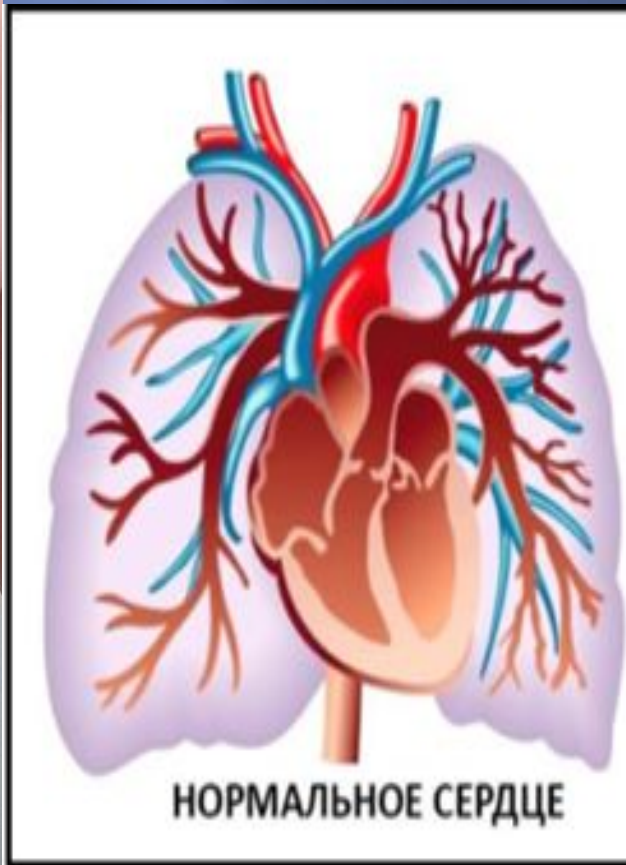
Мекониальный илеус – проявление CF

ავადმყოფთა უმრავლესობასთან სიცოცხლის
პირველი ექვსი თვის განმავლობაში ვლინდება
ცვლილებები სასუნთქი ორგანოების მხრივ.
დამახასიათებელია ყივანახველისებრი ხველა,
ანთებითი
და ობსტრუქციული ცვლილებები ფილტვებში.



- შედარებით უფროს ბავშვებში აღინიშნება ბრონქოსპაზმით მიმდინარე გახანგრძლივებული ბრონქიტები. ტიპურია პნევმოსკლეროზის განვითარება ბრონქოექტაზებით (ქრონიკული [პნევმონია](#)). [ფილტვებში](#) მუდმივად მოისმინება სველი ნვრილი – და საშუალო ბუშტუკოვანი ხიხინი, ყველა ავადმყოფთან ვითარდება ემფიზემა.

ქრონიკული სუნთქვის უკმარისობა, ემფიზემა, პნევმოსკლეროზი იწვევენ გულმკერდის დეფორმაციას, თითების ბოლო ფალანგების ცვლილებებს „დოლის ჩხირების“ სახით, ასევე „ფილტვისმიერი გულის“ ფორმირებას.



დიაგნოზი.

- ოფლის სინჯი – ელექტროლიტების შემცველობის განსაზღვრა (ქლორი და ნატრიუმი) ოფლის ჯირკვლების გამონაყოფში. ჯანმრთელ ბავშვებში კონცენტრაცია არ აღემატება 40 მმოლ/ლ; მუკოვისციდოზის დროს ქლორის (ან ნატრიუმის) შემცველობა ოფლში მერყეობს 50 – 180 მმოლ/ლ ფარგლებში.
- დიფერენციალური დიაგნოზი ტარდება ყივანახველასთან, ასთმურ ბრონქიტთან, ბრონქოექტაზიასთან, ცელიაკიასთან, დისაქარიდულ უკმარისობასთან.

Хлориды и натрий в поте при муковисцидозе		
Возраст, мес	Концентрация электролитов в поте, ммоль/л	
	хлориды	натрий
MedicalPlanet.su избранное по медицине		
1	20,0	27,61
2	20,0	27,61
3	25,8	27,7
9	67,5	72,85
10	120,0	122,85

მკურნალობა.

ტარდება შესაბამისი
მკურნალობა. დიეტაში
ზრდიან ცილებისა და
ნახშირწყლების
შემცველობას, ცხიმებს
ზღუდავენ. პროგნოზი
სერიოზულია, ლეტალობა ა
ღწევს 50%-ს.

პროფილაქტიკა.

განსაკუთრებით ეფექტური მეთოდია სამედიცინო – გენეტიკური კონსულტაცია, ასევე დაავადების ადრეული გამოვლინება ახალშობილობის პერიოდში

Муковисцидоз

- Муковисцидоз - наследственное заболевание желез внутренней секреции, а также поджелудочной железы и печени, характеризующееся, в первую очередь, поражением ЖКТ и органов дыхания.



ლიტერატურა, ნყაროები, გაფრთხილება

1. დათეშიძე ლალი, შენგელია არჩილ, შენგელია ვასილ. "ქართული სამედიცინო ენციკლოპედია". თბილისი, 2005.
 2. "ტექინფორმის" დეპონენტი N: 1247. თეიმურაზ ჩიგოგიძის რედაქციით.
 3. დათეშიძე ლალი, შენგელია არჩილ, შენგელია ვასილ; "ქართული სამედიცინო ენციკლოპედია". მეორე დეპო-გამოცემა.
 4. ჟურნალი "ექსპერიმენტული და კლინიკური მედიცინა". N: 28. 2006. დეპონენტი პროფესორ თეიმურაზ ჩიგოგიძის საერთო რედაქციით. სარედაქციო კოლეგია: ჭუმბურიძე ვახტანგ, კორძაია დიმიტრი, მალაზონია მარინა, ვაჭარაძე კახა, ტყემელაშვილი ბესარიონ.
- Большая медицинская энциклопедия; Москва