



ГБОУ ВПО
Российский национальный исследовательский
медицинский университет
имени Н.И. Пирогова
Кафедра госпитальной педиатрии им. академика В.А.
Таболина
Педиатрический факультет
Заведующий кафедрой - профессор, д.м.н.
Пётр Валентинович Шумилов



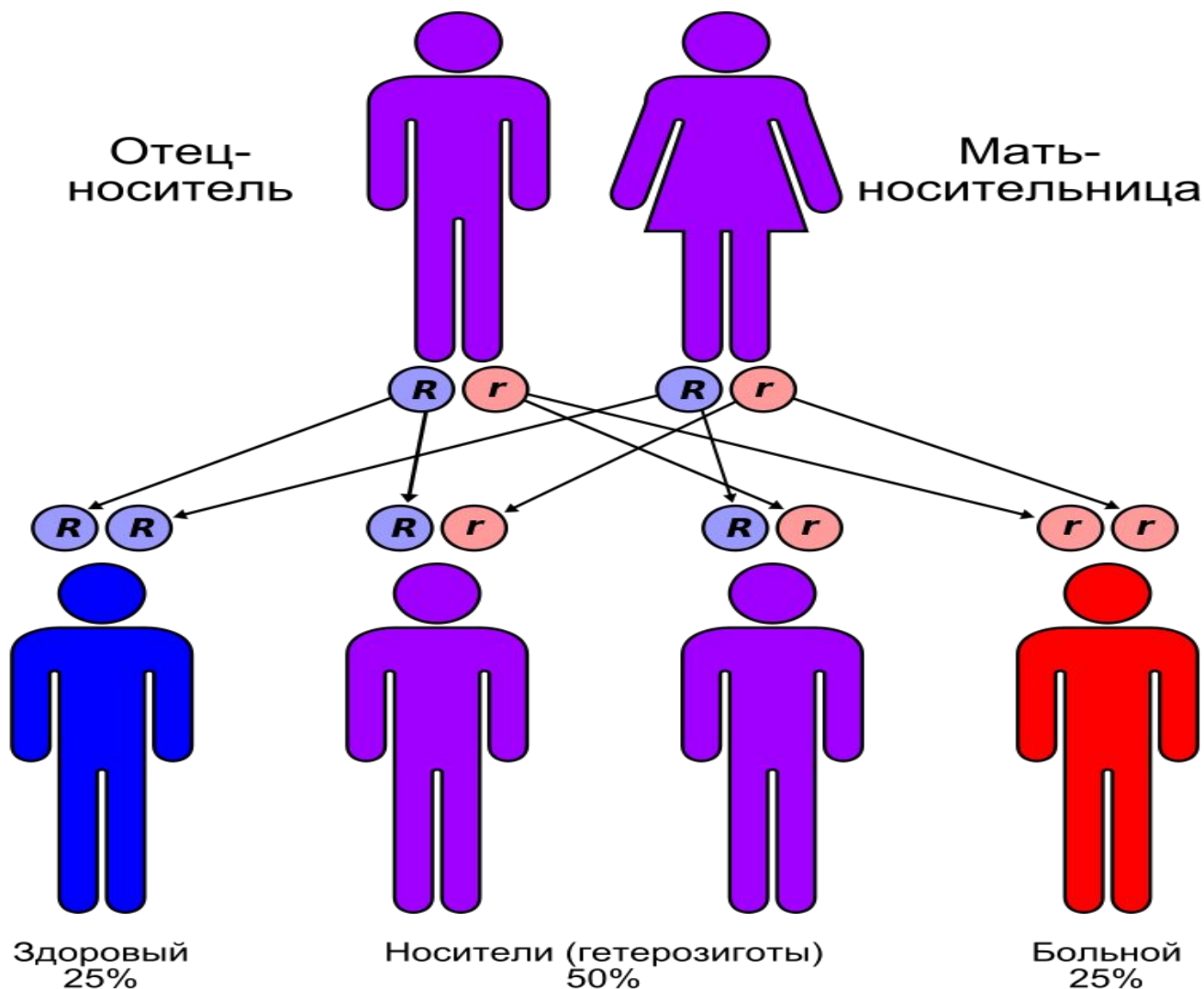
Муковисцидоз

Выполнила:
студентка группы 2.6.02
Лученкова Н.Д.

Муковисцидоз

- это системное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора муковисцидоза и характеризующееся поражением желез внешней секреции тяжёлыми нарушениями функций органов дыхания.

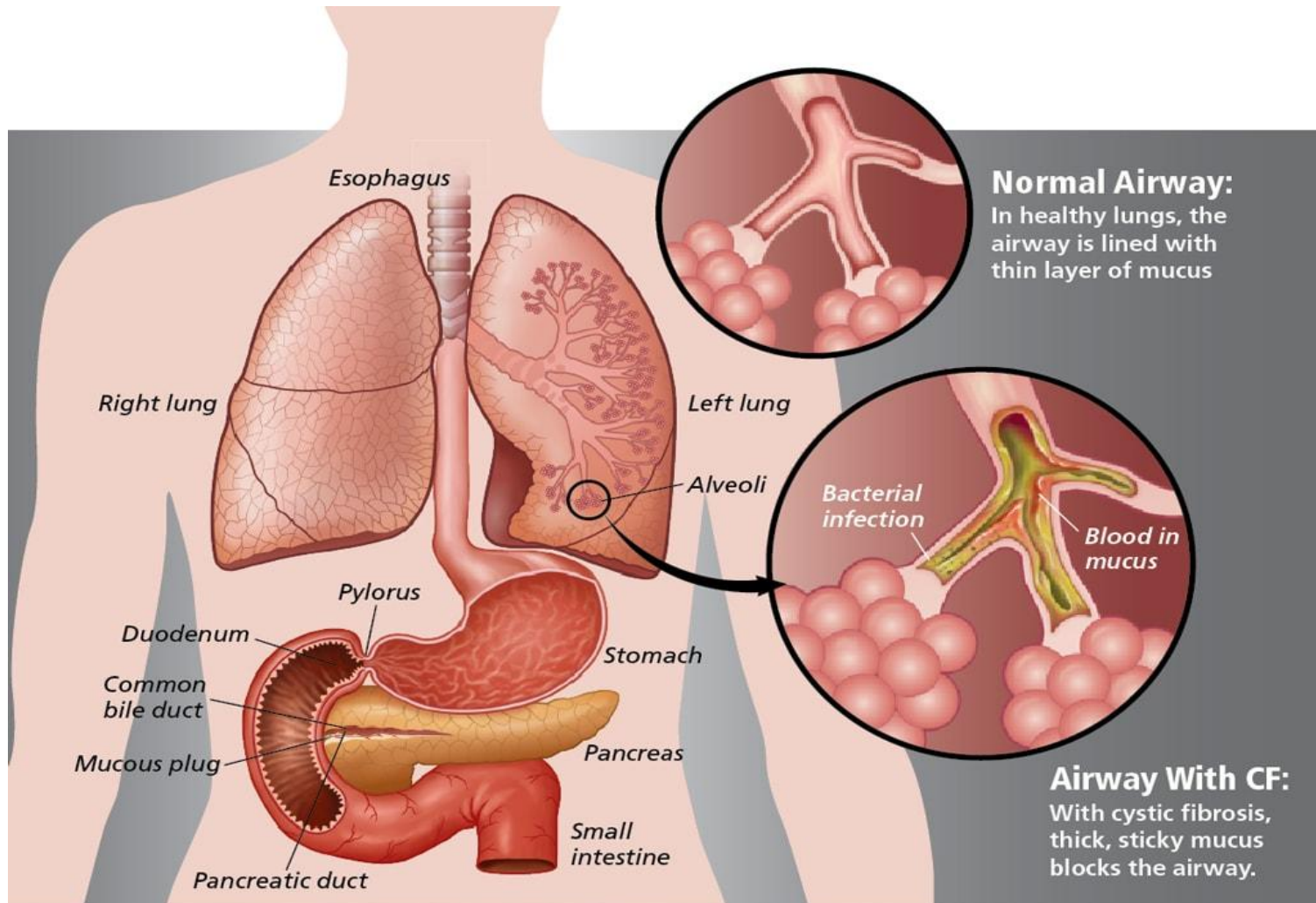
Этиология и патогенез



Этиология и патогенез



Патоморфология



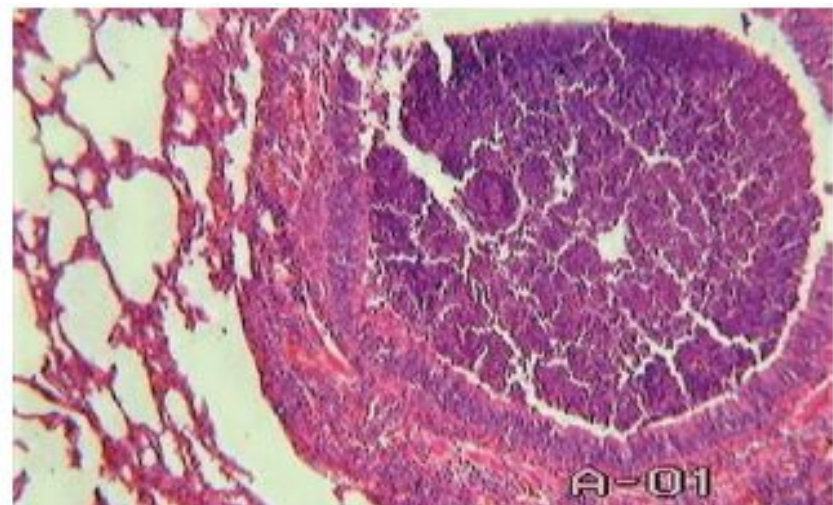
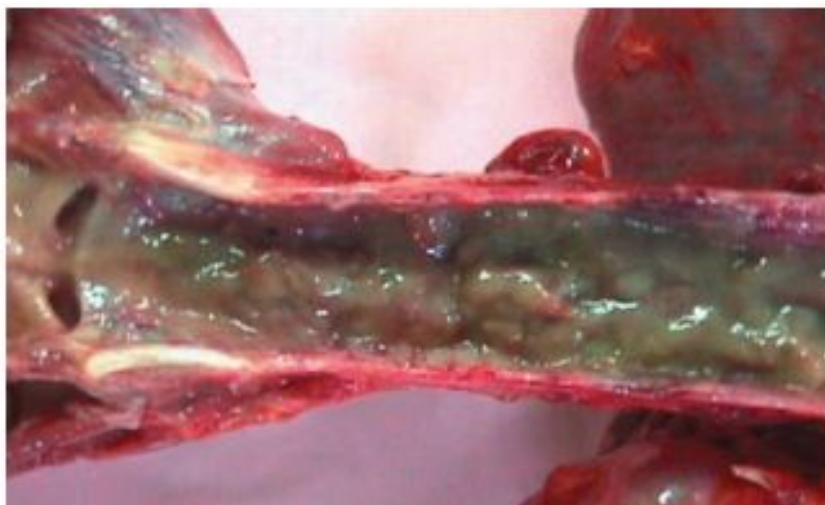


Рис. 3. Макропрепарат. Ж. 23 л. Гнойный секрет в просвете трахеи, достигающий уровня голосовой щели

Рис. 5. Воспалительная инфильтрация стенки бронхиолы, в просвете — секрет с большим числом нейтрофилов, клеточным детритом: окраска гематоксилином и эозином, $\times 100$

Классификация

- преимущественно лёгочная форма (респираторная, бронхолёгочная);
- преимущественно кишечная форма;
- смешанная форма
- мекониевая КН;
- атипичные и стертые формы (отечно-анемическая, цирротическая и др.).

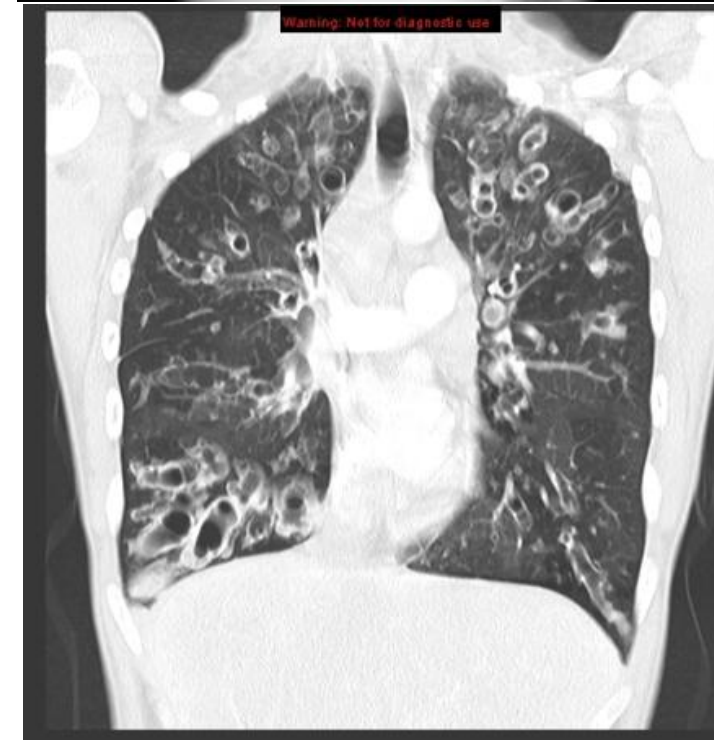
Клиническая картина

- 1) слабость, вялость
- 2) недостаточная прибавка в весе
- 3) коклюшеподобный кашель
- 4) бледный, землистый оттенок кожи
- 5) интоксикация
- 6) цианоз, акроцианоз
- 7) одышка
- 8) деформации грудной клетки
- 9) деформации конечных фаланг по типу «барабанных палочек»



Диагностика

- 1) неонатальный скрининг
- 2) потовая проба (по Гибсону-Куку)
- 3) копрограмма
- 4) молекулярно-генетическое тестирование
- 5) Дополнительно: Рентгенография, КТ, активность ферментов поджелудочной железы

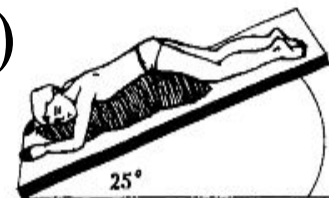
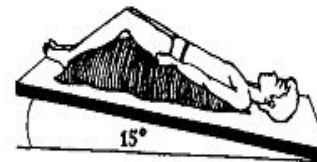
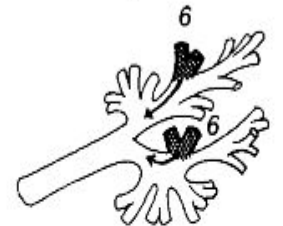
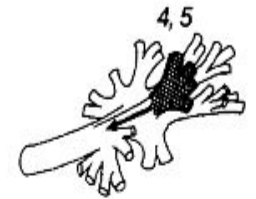
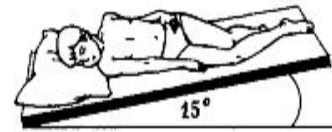


Дифференциальная диагностика

- 1) Коклюш
- 2) обструктивный бронхит
- 3) бронхиальная астма
- 4) фиброз легких непанкреатического происхождения
- 5) приобретенные бронхоэктазы

Лечение

- 1) Диета
- 2) Симптоматическая терапия (муколитики, ферментные препараты)
- 3) Постуральный дренаж, вибрационный массаж
- 4) Лечебная бронхоскопия с ацетилцистеином
- 5) Антибактериальная терапия (при присоединении инфекции)



Прогноз

- Летальность составляет 50—60 %, среди детей раннего возраста — выше.
- Поздняя диагностика заболевания и неадекватная терапия значительно ухудшают прогноз.

Спасибо за внимание

