

Клинические проявления муковисцидоза включают кишечную, бронхолёгочную и смешанную формы.

□ Кишечная форма — нарушение пищеварения из-за недостаточного поступления в кишечник ферментов поджелудочной железы, расщепляющих жиры. Дети отстают в развитии, характерно вздутие живота. Стул обильный, жирный, зловонный. В дальнейшем происходит поражение печени (стеатоз, холестатический гепатит). Нарушение всасывания липидов вызывает тяжёлый дефицит жирорастворимых витаминов (А, D, К).

□ Бронхолёгочная форма связана с образованием в просвете дыхательных путей [вязкого секрета](#), что вызывает их обструкцию, ателектаз и нарушает функции мерцательного эпителия. Задержка секрета в просвете дыхательных путей приводит к быстрому присоединению бактериальной инфекции. У детей раннего возраста основной возбудитель — *Staphylococcus aureus*, у более старших детей — *Pseudomonas aeruginosa*. Очевидно, химический состав и pH секрета при муковисцидозе оптимальны для роста именно этого возбудителя. Хроническое воспаление в ткани лёгких приводит к обструкции дыхательных путей, преимущественно дистальных, бронхоэктазам, диффузной обструктивной эмфиземе. Возможен спонтанный пневмоторакс. Лёгочная гипертензия вызывает развитие лёгочного сердца. Лёгочную форму диагностируют у 15–20% всех пациентов с муковисцидозом.

□ Смешанная форма — наиболее распространённая (65–75% случаев муковисцидоза). При этой форме наблюдают сочетание симптомов бронхолёгочной и кишечной форм.

Мекониальный илеус — избыточное накопление в кишечнике густого вязкого мекония, что приводит к развитию полной кишечной непроходимости в первые дни жизни ребёнка. Осложнения илеуса: заворот, прободение, атрезия тонкой кишки, гангрена, мекониальный перитонит. Иногда перфорация кишки происходит внутриутробно, и ребёнок рождается с признаками мекониального перитонита.

Многие **другие симптомы**, патогенетически связанные с основным дефектом, также возможны при муковисцидозе. Для пациентов опасно перегревание: избыточное выведение электролитов потовыми железами повышает риск теплового удара. У большинства больных наблюдают поражение воздухоносных пазух с признаками хронического синусита. 95% мужчин с муковисцидозом бесплодны из-за атрофии

семявыносящих протоков. Яички гистологически нормальны. Способность женщин с муковисцидозом к зачатию несколько снижена в связи со сгущением слизистой пробки цервикального канала. На течение беременности могут неблагоприятно влиять изменения лёгких.



Интересные медицинские статьи:

1) [Деменция](#)

2) [Бешенство](#)

3) [Цереброваскулярные болезни](#)