

Морфологическая картина при муковисцидозе многообразна.

□ Поджелудочная железа очень плотная, с множественными кистами, очагами некроза и жировой инфильтрации. Эпителий желёз атрофирован, протоки закупорены секретом, иногда содержат камни. Развивается прогрессирующий фиброз. У детей, умерших в раннем возрасте, изменения могут быть выражены минимально. У более старших детей и взрослых возможна полная атрофия экзокринной части, при этом в поджелудочной железе видны лишь островки Лангерханса среди фиброзной и жировой ткани. Атрофия эндокринной части поджелудочной железы относительно редка; клинические признаки сахарного диабета наблюдают не более чем у 5% больных муковисцидозом.

□ Лёгкие увеличены, эмфизематозно вздуты, с участками [ателектазов](#). Бронхи и бронхиолы расширены, заполнены вязким экссудатом. Микроскопически отмечают диффузное расширение бронхов и бронхиол, почти полную закупорку просвета слизистым секретом с большим количеством воспалительных клеток и микроорганизмов. Слизеобразующие клетки эпителия бронхов гипертрофированы. Возможна плоскоклеточная метаплазия эпителия. Постепенно образуются цилиндрические бронхоэктазы. В лёгочной ткани — очаги бронхопневмонии, хронические абсцессы, пневмосклероз и эмфизема.

□ Печень. Наблюдают холангит и очаговый фиброз. У 5% пациентов при длительном течении заболевания возможно развитие билиарного цирроза.

□ Мекониальный илеус — резкое расширение петель тонкой кишки за счёт заполнения их густым вязким тёмно-зелёным меконием. Расширение более выражено в проксимальных отделах подвздошной кишки. Происходит спадение толстой кишки, ворсины сдавлены меконием, просветы слизистых желёз заполнены густым секретом. Эпителиальные клетки уплощены, атрофичны. Возможно внутриутробное развитие мекониального перитонита. Его проявление — воспалительная реакция с гигантскими клетками инородных тел, кальцификатами.

□ Слюнные железы. Характерны прогрессирующее расширение протоков, плоскоклеточная метаплазия эпителия, атрофия желёз, фиброз. Возможно образование камней в протоках. Эти изменения могут отсутствовать в околоушных железах, так как они не имеют слизеобразующих клеток.

М) ~~инт~~ ~~ер~~ ~~с~~ ~~т~~ ~~р~~ ~~и~~ ~~с~~ ~~т~~ ~~и~~ ~~т~~ ~~е~~ ~~н~~ ~~н~~ ~~ы~~ ~~е~~ ~~о~~ ~~п~~ ~~у~~ ~~х~~ ~~о~~ ~~л~~ ~~и~~
8) а к с т и о р д н а т е н н ы е о п у х о л и