

К ПРОБЛЕМЕ МУКОВИСЦИДОЗА

К.Н. Ураков

Курс патологической анатомии СамГМУ

Муковисцидоз - это заболевание наследственного характера, передаваемое по аутосомно - рецессивному типу.

Это заболевание распространено повсеместно и частота его варьирует от 1:500 до 1:8000 (Рейдерман М.И. 1974, Ивановская Т.Е, Леонова Л.В., 1989). При муковисцидозе происходит поражение секреторных клеток желез - поджелудочной железы, бронхиального дерева, кишечника и желчного пузыря. При этом возникают секреторные нарушения, прежде всего, связанные с патологией обмена муко - полисахаридов и гликопротеидов. В патогенезе этого заболевания главенствующее место занимает изменение ионного транспорта через мембрану клеток.

Это заболевание впервые описан как самостоятельная нозология в 1936г. G. Fanconi. Более подробно муковисцидоз изучали Д.Andersen (1938), S. Farber (1944), E.Glanzmann (1945), С.Шичевич и соавт. (1974). В первых порах данная болезнь описывалась как врожденный семейный кистофиброз поджелудочной железы, но затем по мере накопления фактов она трактуется как энтеро - бронхо - панкреатическая диспория (*dysporia entero - broncho pancreatic congenita*).

Различают следующие формы муковисцидоза: Кишечно - легочная (она составляет 70-80% всех случаев), легочная (15-20%), кишечная (5%). Кроме этих форм в последнее время отдельно рассматриваются еще муковисцидоз с выпадением прямой кишки, циррозом печени и мекониальный илеус.

Среди наиболее частой формы - смешанной кишечно-легочной, представляет интерес бронхо - легочный муковисцидоз, который главным образом встречается у новорожденных и у детей раннего грудного возраста. Поражение легких при муковисцидозе наблюдается у детей всех возрастных групп и очень часто определяет исход болезни. Из-за закупорки вязкой слизью протоков желез и просвета бронхов в легких возникают ателектазы и эмфизема, в последующем может развиваться бронхит, бронхоэктазия, пневмосклероз и бронхопневмония.

К настоящему времени накопились множество сообщений муковисцидозе и о причинах смерти при этом заболевании. Однако, очень много разрозненных фактов и материалов, особенно касающиеся летальных случаев от неонатального муковисцидоза. Исходя из этого мы решили

описать случай смерти новорожденного мальчика в первые часы после рождения, в котором муковисцидоз выступал в качестве тяжелого и ведущего фонового заболевания.

СамГМУ 7 ноября 2012 года с признаками активной родовой деятельности со Роженица У.М., 23 года поступила в акушерское отделении клиники сроком беременности 39 недель. Беременность первая, роды первые. В анамнезе: анемия, гестоз и неоднократная угроза прерывания беременности. Через 1ч. 15 минут женщина родоразрешилась живым доношенным плодом, мужского пола. Вес плода 2700, рост 48 см. Плод родился в белой асфиксии, по шкале Апгар жизнедеятельность оценивался 2 балла. Срочно были начаты реанимационные мероприятия. У новорожденного с первых часов появилась эмфизема шеи, которая распространилась в грудную клетку. Прогрессировали признаки дыхательной недостаточности. Несмотря на все принятые меры через 4 часа 10 минут новорожденный скончался. Проведенное патологоанатомическое исследование трупа новорожденного дало следующие результаты.

Наружное исследование: трупик новорожденного доношенного мальчика. Область шеи, передней и боковой поверхности грудной клетки справа сильно вздуты, при надавливании слышна крепитация. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные. Исследование внутренних органов. В подкожной клетчатке наблюдается крепитация из-за скопления воздуха. Грудная полость герметична, в полости плевры содержится воздух. Ткань переднего средостения пропитан воздухом. При изучении органов грудной клетки на месте каких-либо видимых на глаз признаков ранения или травм в дыхательных путях не было обнаружено.

Оба легкие сжатые к корню, мясистой консистенции, спереди эмфизематозно вздутые. Кусочки, вырезанные с обеих легких полутонят в воде. Отмечаются субплевральные мелкоточечные и сливающиеся кровоизлияния. Просвет гортани зияет, слизистая набухшая, розово-красная. Слизистая трахеи отечная, очень много слизивидной, вязкой массы на поверхности. Бронхиальное дерево внешне развит нормально. Просвет левого и правого главного бронхов резко сужен и заполнен густой, стекловидной, вязкой слизевидной массой в виде комков-слепков бурово-розового цвета. В стенках бронхов каких-либо следов травм не обнаружено. Просветы долевых и сегментарных бронхов сильно сужены из-за наличия слизевидной вязкой массы. Сердце развит нормально, под эпикардом наблюдались паравазальные геморрагии. Легочная артерия, легочные вены, правые и левые предсердно - желудочковые отверстия и клапаны развиты нормально. Во внутренних органах и в головном мозгу наблюдались

признаки общего венозного полнокровия. Поджелудочная железа и кишечник без каких-либо видимых изменений.

Были проведены микроскопические исследования кусочков из внутренних органов, которые дали следующие результаты. Легкое-ткань ателектазирован, имеются массивные очаги эмфиземы. В крупных бронхах-просвет значительно сужен, заполнен слизисто-аморфной массой с наличием единичных полинуклеаров и лимфоидных клеток. Стенки бронхов утолщены и склерозированы. Головной мозг - наблюдается выраженный периваскулярный и перипеллюлярный отек, очень много эозинофильных гипоксических шаров, в капиллярах везде отмечается стаз. Миокард – сильно выражен отек межмышечной ткани, особенно, периваскулярный отек. Почки - наблюдается венозное полнокровие, очаги кровоизлияния, в канальцах аморфная белковая масса. Надпочечник - имеются очаги кровоизлияния как в мозговом, так и в корковом слоях. Отмечается делишидизация коры.

Таким образом, суммируя проведенный анализ клинических, макроскопических и микроскопических данных умершего новорожденного можно отметить, что у него имело место внутриутробный муковисцидоз с поражением бронхолегочной системы. Прогрессирующая внутриутробная гипоксия сопровождалась признаками угрозой прерывания беременности. Закупоривание слизистыми комками бронхиального дерева послужило возникновению вентильного механизма дыхания, то есть при вдохе воздух проходила, а выдох был неэффективен. В результате этого легкие вздувались и произошли субплевральные разрывы легко податливой легочной ткани младенца, приведшие пневмотораксу и подкожной эмфиземе. Муковисцидоз послужила причиной смерти новорожденного в раннем неонатальном периоде.

Использованная литература:

1. Шичевич С., Филипович Д., Савич И. Патогенез муковисцидоза/Актуальные проблемы муковисцидоза. Москва, 1974, стр.9-19.
2. Ивановская Т.Е., Леонова Л.В. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка. Том 1, 1989, стр. 360-363.
3. Fanconi G., Rossi E., Prader A., La fibrose pancreatique avec bronchetasies, Rev., int.Hepat., t.6, p.359.,1956/
4. Glanzmann E. Dysporia entero-broncho - pancreatica congenital familiaris, cyatiache pankreaafibrose, Ann.Pediat.(Basel), v.166, p.289, 1946.