

*Лисица А.А.*

## **ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ МУКОВИСЦИДОЗА**

*Научный руководитель: ст. преп. Шуляк Е.В.*

*Кафедра патологической физиологии*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

Муковисцидоз является наиболее распространенным аутосомно-рецессивным заболеванием. В Республике Беларусь частота муковисцидоза оставляет 1 на 8000 новорожденных детей. Открытие мутировавшего гена, кодирующего дефектный хлоридный канал в эпителиальных клетках, названного регулятором трансмембранной проводимости при муковисцидозе (CFTR), улучшило понимание этиологии и патогенеза заболевания и облегчило диагностику, но в то же время указало на тяжесть заболевания. Малый объем информации о гастроэнтерологических осложнениях муковисцидоза подчеркивает необходимость дальнейших исследований, позволяющих разработать более эффективную терапию для улучшения качества жизни пациентов и увеличения продолжительности жизни. Недостаток функции белка при муковисцидозе приводит к нарушению работы хлоридного канала, расположенного в апикальной части клеток экзокринных желез. В результате этого дефекта анионы хлора задерживаются в клетке, усиливают абсорбцию катионов натрия и воды. Потеря воды из просветов экзокринных желез ведет к повышению вязкости их секрета, обтурации органов и нарушению их функций.

Экзокринная недостаточность поджелудочной железы является следствием нарушения транспорта ионов хлора и синтеза бикарбонатов в протоках, что приводит к снижению поступления жидкости в ферментный субстрат, а, следовательно, к повышению вязкости и снижению скорости продвижения секрета. В результате происходит преципитация ферментов на стенках мелких выводных протоков, приводящая к обструкции и полной закупорке их просвета. В основе развития сахарного диабета, ассоциированного с муковисцидозом, лежит нарушение структуры островков Лангерганса поджелудочной железы, возникающее за счет фиброза и жирового перерождения железы.

Меконеальный илеус является самым ранним клиническим проявлением муковисцидоза. Непроходимость кишечника меконием связана с наличием вязкой слизи в кишечнике. При этом состоянии меконий содержит большое количество белка и становится чрезвычайно густым, вызывая непроходимость терминального отдела подвздошной кишки. Осложненная мекониевая непроходимость может вызвать заворот кишечника, атрезию, некроз, перфорацию, мекониевый перитонит и образование псевдокисты.

Довольно часто вовлекается в патологический процесс гепатобилиарная система. Нарушение функции белка CFTR в апикальных мембранах эпителиальных клеток желчных протоков, приводит к повышению вязкости желчи, развивается гепатоцеллюлярный и канальцевый холестаз. В связи с этим наблюдается белково-энергетическая недостаточность различной степени тяжести, повышение трансаминаз в биохимическом анализе крови, стеатоз, фиброз или цирроз печени, портальная гипертензия, нарушение синтетической функции печени. Характерной морфологической картиной поражения печени при муковисцидозе является фокальный билиарный фиброз с явлениями отека, хронической воспалительно-клеточной инфильтрацией, пролиферацией желчных протоков, скоплениями эозинофильных масс во внутривнутрипеченочных протоках.

Таким образом, гастроэнтерологические патологии значительно отягощают течение муковисцидоза и состояние пациентов в целом. Дальнейшее изучение осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта позволит разработать оптимальную тактику лечения и увеличить продолжительность жизни пациентов.