HELAGO-CZ, s.r.o.
Obchodní rejstřík vedený Krajským soudem v Hradci Králové
oddíl C, vložka 17879
Kladská 1082
500 03 Hradec Králové 3
IČ: 25 96 39 61, DIČ: CZ 25963961
Tel: 495 220 229, 495 220 394
GSM brána: 602 123 096
E-mail: info@helago-cz.cz
Web: http://www.helago-cz.cz

MP2063 - Plíce – cystická fibróza

Objednací kód: **4003.MP2063**

Cena bez DPH	6.930,00 Kč
Cena s DPH	8.385,30 Kč

Parametry

Množstevní jednotka	ks

Klinická historie

6letá dívka byla přijata s produktivním kašlem, dušností a horečkami. Byla stále více hypotenzní a brzy po přijetí zemřela. V minulosti měla recidivující zápal plic a mekoniový ileus. Klinická diagnóza byla určená jako cystická fibróza (mukoviscidóza). Její sestra zemřela ve věku 3 let na stejnou nemoc.

Patologie

Plicní parenchym vykazuje rozsáhlé změny především s bronchiální distribucí. Mnohé průdušky jsou rozšířené (bronchiektázie) a obsahují hustý, nažloutlý, hnisavý materiál. Tyto změny jsou nejvýraznější v horním laloku, na jehož vrcholu je také vidět malé ohnisko „voštinovité“ změny. Jsou přítomny mnohočetné abscesy, zejména v bazální a centrální části dolního laloku. Báze dolního laloku je vážně postižena, je evidentní fibróza a konsolidace. Zbylo zde jen velmi málo normální plicní tkáně. Tyto patologické změny jsou charakteristické, ale ne patognomické pro cystickou fibrózu.

Další informace

Cystická fibróza (CF) je dědičná porucha přenosu chloridových iontů. Mutace v genu regulátoru vodivosti cystické fibrózy (CFTR) na chromozomu 7 způsobují defekty v proteinu chloridového kanálu vedoucí k dysfunkci chloridových kanálů. To způsobuje zvýšenou absorpci vody v exokrinních žlázách a epitelu dýchacího, gastrointestinálního a reprodukčního traktu. Tyto dehydratované viskózní sekrety pak brání průchodu těmito orgány, což způsobuje klinické příznaky včetně: perzistující plicní infekce, pankreatické insuficience, cirhózy jater, neprůchodnosti střev, mužské neplodnosti a zvýšených hladin chloridů v potu. V dýchacích cestách mají pacienti s CF sníženou sekreci chloridů a zvýšenou reabsorpci vody. To způsobuje dehydratovanou sliznici vystýlající dýchací cesty, což vede k defektní mukociliární clearanci, ucpání dýchacích cest sliznicí, dilataci průdušek (bronchiektázii) a sekundární infekci. Zlatý stafylokok, Haemophilus influenzae a Pseudomonas jsou nejčastější bakterie způsobující infekce dolních cest dýchacích u pacientů s CF. V důsledku toho se vyvíjí chronická bronchitida a bronchiektázie. Plicní problémy jsou nejčastější příčinou mortality u pacientů s CF. Průměrná délka života se ve vyspělých zemích pohybuje mezi 40-50 lety.
CF se vyskytuje přibližně u 1 z 3000 živě narozených dětí. Dědí se autozomálně recesivním způsobem. Nejčastěji se vyskytuje u populací světlé pleti: 1 člověk z 20 je nositelem genu. Příznaky se mohou projevovat v děloze nebo dokonce až do dospívání, v závislosti na závažnosti onemocnění. Nyní je nejčastěji diagnostikována novorozeneckým screeningovým testem na imunoreaktivní trypsinogen (prekurzor enzymu slinivky břišní). Pokud je tento screeningový test pozitivní, provede se formální diagnóza pomocí potního testu, který ukazuje > 60 mmol/l chloridů.