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

MP2079 - Hirschsprungova choroba

Objednací kód: **4003.MP2079**

Cena bez DPH	11.700,00 Kč
Cena s DPH	14.157,00 Kč

Parametry

Množstevní jednotka	ks

Klinická historie

5letý chlapec má od narození v anamnéze zácpu. Bariový klystýr prokázal zúžený konečník s rozšířenou esovitou kličkou tlustého střeva. Byl proveden pokus o chirurgickou resekci zúženého úseku střeva, ale pacient během operace zemřel.

Patologie

Tato post mortem část esovité kličky tlustého střeva byla otevřena pro zobrazení vnitřního povrchu. Dochází k velké dilataci proximálního úseku střeva (esovitá část) se ztrátou normálního slizničního vzoru. Distální část střeva (rektum) má normální průměr a normální slizniční vzor, ale v myenterickém plexu chybí gangliové buňky. Toto je příklad Hirschsprungovy choroby, též známé jako vrozený agangliový megakolon.

Další informace

Hirschsprungova choroba je charakterizována nedostatkem koordinované peristaltické kontrakce v segmentu střeva v důsledku nedostatku parasympatických ganglií. Postihuje především konečník, ale délka aganglionových zón se liší. Je způsobena defektní proximální až distální migrací buněk neurální lišty ze slepého střeva do rekta během embryogeneze, což vede k rozvoji distálního segmentu střeva s nedostatkem myenterického i submukózního plexu. To způsobuje obstrukci s hypertrofií a dilatací proximálního normálně inervovaného tračníku, což může vést k perforaci, peritonitidě, enterokolitidě a elektrolytové nerovnováze.
Vyskytuje se u 1 z 5 000 živě narozených dětí. Je častější u mužů, u těch, kteří mají sourozence s Hirschsprungovou chorobou, a u těch, kteří mají jiné vývojové poruchy, jako je Downův syndrom. Mutace v receptorové tyrosinkináze RET, která je nezbytná pro migraci buněk neurální lišty, představují většinu známých případů a 15 % sporadických případů. Pacienti obvykle trpí selháním průchodu mekonia do 48 hodin po narození. Méně závažné případy se objevují později s chronickou zácpou, zvracením, bolestmi břicha a distenzí. Léčba zahrnuje resekci aganglionové zóny střeva s anastomózou normálních zón střeva ke konečníku.