

**MP2059 - Tracheoezofageálna fistula a
atrézia pažeráka**

Objednávací kód: **4003.MP2059**



Cena bez DPH

200,00 Eur

Cena s DPH

240,00 Eur

Parametre

Množstevná jednotka

ks

Klinická história

32ročná žena G3P0 (gravida 3, para 0' - bola teda dvakrát tehotná, pričom ani jedno z embryí neprežilo gestačný vek 24 týždňov) podstúpila predčasný pôrod v 25. týždni tehotenstva. Praktický lekár pred týždňom zaznamenal zvýšenú výšku fundu na 30 cm, ale matka odmietla prenatálne testovanie alebo ultrazvuk a nebola schopná sledovania. Porodila živého chlapca. Pri vyšetrení dieťaťa bola zaznamenaná polydaktýlia, neperforovaný ritný otvor, nadmerné slintanie a hlasitý pan-systolický šelest. V pupočnej šnúre bola zaznamenaná jediná pupočná tepna. Dieťa malo obťažnosti s kŕmením so zvyšujúcimi sa dýchacími obťažnosťami. Dieťa zomrelo o 2 dni neskôr na aspiračnú pneumóniu.

Patológia / detaily vzorky

Vzorka obsahuje jazyk, hrtan, priedušnicu, priedušky, obe pľúca a pažerák plodu. Priedušnica a priedušky boli rozdelené v stredovej línii. Fistula je prítomná tesne nad bifurkáciou u spojovacej fistuly, ktorá spojuje distálnu časť pažeráka s tracheou (šípka). Toto je príklad tracheoezofageálnej fistule typu C (atrézia pažeráka s distálnou tracheoezofageálnou fistulou). Je ťažké rozoznať, či pažerák končí ako slepý váčik v spodnej časti vzorky.

Ďalšie informácie

Tracheoezofageálna fistula (TEF) je bežná vrodená abnormalita vyskytujúca sa asi u 1 z 4 000 živo narodených detí. TEF sa obvykle vyskytuje s atréziou pažeráka (niekedy skrátene EA, čo reflektuje americkú výslovnosť pre pažerák „esophagus“). TEF sú klasifikované podľa ich anatomickej konfigurácie. Typ C je najbežnejšia konfigurácia; ako je popísané vyššie, keď atrézie pažeráka s distálnou tracheoezofageálnou fistulou tvoria 86% prípadov. TEF sa vyskytuje bez atrézie pažeráka iba v 4% prípadov, čo je typ E. TEF a atrézia pažeráka sú spôsobené defektnou laterálnou septáciou predného čreva do pažeráka a priedušnice. Predpokladá sa, že defekt v epiteliálne-mezenchymálnych interakciách spôsobuje zlyhaní vetvenia vetvy pľúcneho pupeňa, ktorá sa stáva fistulovým traktom. Súvisí s VACTERL (vertebrálne defekty, análna atrézia, srdcové defekty, TEF, ľadvinové anomálie a abnormality končatín) alebo CHARGE syndrómom (kolobóm, srdcové defekty, nepriechodnosť nosných prieduchov, spomalenie rastu, genitálne abnormality a ušné abnormality).

Atréziu pažeráka je možné vidieť na prenatálnom ultrazvuku ako nadbytok plodovej vody, chýbajúci/kolabovaný žalúdok a dilatáciu proximálneho pažerákového vaku. EA s TEF môže byť ťažšie vidieť na ultrazvuku, pretože fistula umožňuje prietok tekutiny do žalúdka. Nadbytok plodovej vody sa vyskytuje u jednej tretiny prípadov EA s distálnym TEF. Postnatálne príznaky sa líšia podľa konfigurácie fistuly. Patrí medzi nich nadmerné slintanie, dýchacie obťažnosti, obťažnosti s kŕmením a dusenie. Reflux žalúdočného obsahu môže viesť k aspiračnej pneumónii, ako v tomto prípade. Diagnózu je možné previesť neúplným zavedením nazogastrickej sondy do žalúdka spolu s röntgenovým zobrazovaním. Pre viac neurčité prípady je možné použiť skioskopiu s kontrastnou látkou. U miernejších prípadov môže byť diagnóza prevedená neskôr endoskopickým vyšetrením. Liečba zahŕňa chirurgickú korekciu defektov. Prognóza je obvykle dobrá. Prípady s pridruženými chromozomálnymi a srdcovými poruchami a poruchami spojenými s nedonosením plodu sú však vystavené zvýšenému riziku úmrtia.