

MP2063 - Pľúca - cystická fibróza
Objednávací kód: **4003.MP2063**



Cena bez DPH

278,00 Eur

Cena s DPH

333,60 Eur

Parametre

Množstevná jednotka

ks

Klinická história

6ročná dievča bolo prijaté s produktívnym kašľom, dýchavičnosťou a horúčkami. Bola stále viac hypotenzná a skoro po prijatí zomrela. V minulosti mala recidivujúci zápal pľúc a mekoniový ileus. Klinická diagnóza bola určená ako cystická fibróza (mukoviscidóza). Jej sestra zomrela vo veku 3 rokov na rovnakú chorobu.

Patológia

Pľúcny parenchým vykazuje rozsiahle zmeny predovšetkým s bronchiálnou distribúciou. Mnohé priedušky sú rozšírené (bronchiektázia) a obsahujú hustý, žltastý, hnisavý materiál. Tieto zmeny sú najvýraznejšie v hornom laloku, na ktorého vrchole je tiež vidieť malé ohnisko „voštinovej“ zmeny. Sú prítomné mnohopočetné abscesy, najmä v bazálnej a centrálnej časti dolného laloku. Baza dolného laloku je vážne postihnutá, je evidentná fibróza a konsolidácia. Zostalo tu len veľmi málo normálneho pľúcneho tkaniva. Tieto patologické zmeny sú charakteristické, ale nie patognomické pre cystickú fibrózu.

Ďalšie informácie

Cystická fibróza (CF) je dedičná porucha prenosu chloridových iontov. Mutácie v géne regulátoru vodivosti cystickej fibrózy (CFTR) na chromozóme 7 spôsobujú defekty v proteíne chloridového kanálu vedúce k dysfunkcii chloridových kanálov. To spôsobuje zvýšenú absorpciu vody v exokrinných žľazách a epiteli dýchacieho, gastrointestinálneho a reprodukčného traktu. Tieto dehydratované viskózne sekréty potom bránia priechodu týmito orgánmi, čo spôsobuje klinické príznaky, vrátane: perzistujúcej pľúcnej infekcie, pankreatickej insuficiencie, cirhózy pečene, nepriechodnosti čriev, mužskej neplodnosti a zvýšených hladín chloridov v pote. V dýchacích cestách majú pacienti s CF zníženú sekréciu chloridov a zvýšenú reabsorpciu vody. To spôsobuje dehydrovanú sliznicu vystielajúcu dýchacie cesty, čo vedie k defektnej mukociliárnej clearanci, upchatiu dýchacích ciest sliznicou, dilatácii priedušiek (bronchiektázii) a sekundárnej infekcii. Zlatý stafylokok, Haemophilus influenzae a Pseudomonas sú najčastejšie baktérie spôsobujúce infekcie dolných ciest dýchacích u pacientov s CF. V dôsledku toho sa vyvíja chronická bronchitída a bronchiektázia. Pľúcne problémy sú najčastejšou príčinou mortality u pacientov s CF. Priemerná dĺžka života sa vo vyspelých zemiach pohybuje medzi 40-50 rokmi.

CF sa vyskytuje približne u 1 z 3000 živo narodených detí. Dedí sa autozomálne recesívnym spôsobom. Najčastejšie sa vyskytuje u populácií svetlej pleti: 1 človek z 20 je nositeľom génu. Príznaky sa môžu prejavovať v maternici, alebo dokonca až do dospelovania, v závislosti od závažnosti ochorenia. V súčasnej dobe je najčastejšie diagnostikovaná novorodeneckým screeningovým testom na imunoreaktívny trypsinogén (prekurzor enzýmu pankreasu). Pokiaľ je tento screeningový test pozitívny, prevedie sa formálna diagnóza pomocou potného testu, ktorý ukazuje > 60 mmol/l chloridov.