

**MP2079 - Hirschsprungova choroba**  
Objednávací kód: **4003.MP2079**



Cena bez DPH

468,00 Eur

Cena s DPH

566,28 Eur

Parametre

Množstevná jednotka

ks

## Klinická história

5ročný chlapec má od narodenia v anamnéze zápchu. Báriový klystír preukázal zúžený konečník s rozšírenou esovitou kľučkou hrubého čreva. Bol prevedený pokus o chirurgickú resekciu zúženého úseku čreva, ale pacient počas operácie zomrel.

## Patológia

Táto post mortem časť esovitej kľučky hrubého čreva bola otvorená pre zobrazenie vnútorného povrchu. Dochádza k veľkej dilatácii proximálneho úseku čreva (esovitá časť) so stratou normálneho slizničného vzoru. Distálna časť čreva (rektum) má normálny priemer a normálny slizničný vzor, ale v myenterickom plexe chýbajú gangliové bunky. Toto je príklad Hirschsprungovej choroby, tiež známej ako vrodený agangliový megakolón.

## Ďalšie informácie

Hirschsprungova choroba je charakterizovaná nedostatkom koordinovanej peristaltickej kontrakcie v segmente čreva v dôsledku nedostatku parasympatických ganglií. Postihuje predovšetkým konečník, ale dĺžka agangliónových zón sa líši. Je spôsobená defektnou proximálnou až distálnou migráciou buniek neurálnej lišty zo slepého čreva do rekta počas embryogenézy, čo vedie k rozvoju distálneho segmentu čreva s nedostatkom myenterického aj submukózneho plexu. To spôsobuje obštrukciu s hypertrofiou a dilatáciu proximálneho normálne intervenovaného tračníka, čo môže viesť k perforácii, peritonitíde, enterokolitíde a elektrolytovej nerovnováhe.

Vyskytuje sa u 1 z 5000 živo narodených detí. Je častejšia u mužov, u tých, ktorí majú súrodenca s Hirschsprungovou chorobou, a u tých, ktorí majú iné vývojové poruchy, ako je Downov syndróm. Mutácia v receptorovej tyrosinkináze RET, ktorá je nevyhnutá pre migráciu buniek neurálnej lišty, predstavujú väčšinu známych prípadov a 15% sporadických prípadov. Pacienti obvykle trpia zlyhaním priechodu mekoniónu do 48 hodín po narodení. Menej závažné prípady sa objavujú neskôr s chronickou zápchou, vracaním, bolesťami brucha a distenziou. Liečba zahŕňa resekciu agangliónovej zóny čreva s anastomózou normálnych zón čreva ku konečníku.