

MP2059 - Tracheoezofageální píštěl a atrézie jícnu

Objednací kód: **4003.MP2059**



Cena bez DPH

5.000,00 Kč

Cena s DPH

6.050,00 Kč

Parametry

Množstevní jednotka

ks

Klinická historie

32letá žena G3P0 (gravida 3, para 0' - tedy byla dvakrát těhotná, přičemž ani jedno z embryí nepřežilo gestační věk 24 týdnů) podstoupila předčasný porod ve 25. týdnu těhotenství. Praktický lékař před týdnem zaznamenal zvýšenou výšku fundu na 30 cm, ale matka odmítla prenatalní testování nebo ultrazvuk a nebyla schopna sledování. Porodila živého chlapce. Při vyšetření dítěte byla zaznamenána polydaktylie, neperforovaný řitní otvor, nadměrné slintání a hlasitý pan-systolický šelest. V pupeční šňůře byla zaznamenána jediná pupeční tepna. Dítě mělo potíže s krmením se zvyšujícími se dýchacími potížemi. Dítě zemřelo o 2 dny později na aspirační pneumonii.

Patologie/details vzorku

Vzorek obsahuje jazyk, hrtan, průdušnici, průdušky, obě plíce a jícnu plodu. Průdušnice a průdušky byly rozděleny ve středové linii. Píštěl je přítomna těsně nad bifurkací u spojovací píštěle, která spojuje distální část jícnu s tracheou (šipka). Toto je příklad tracheoezofageální píštěle typu C (atrézie jícnu s distální tracheoezofageální píštělí). Je obtížné rozeznat, zda jícn končí jako slepý váček ve spodní části vzorku.

Další informace

Tracheoezofageální píštěl (TEF) je běžná vrozená abnormalita vyskytující se asi u 1 ze 4 000 živě narozených dětí. TEF se obvykle vyskytuje s atrézií jícnu (někdy zkráceně EA, což reflektuje americkou výslovnost pro jícn „esophagus“). TEF jsou klasifikovány podle jejich anatomické konfigurace. Typ C je nejběžnější konfigurace; jak je popsáno výše, kdy atrézie jícnu s distální tracheoezofageální píštělí tvoří 86 % případů. TEF se vyskytuje bez atrézie jícnu pouze ve 4 % případů, což je typ E. TEF a atrézie jícnu jsou způsobeny defektní laterální septací předního střeva do jícnu a průdušnice. Předpokládá se, že defekt v epiteliálně-mezenchymálních interakcích způsobuje selhání větvení větve plicního pupenu, která se stává píštělovým traktem. Souvisí s VACTERL (vertebrální defekty, anální atrézie, srdeční defekty, TEF, renální anomálie a abnormality končetin) nebo CHARGE syndromem (kolobom, srdeční defekty, neprůchodnost nosních průduchů, zpomalení růstu, genitální abnormality a ušní abnormality).

Atrézii jícnu lze vidět na prenatalním ultrazvuku jako nadbytek plodové vody, chybějící/kolabovaný žaludek a dilataci proximálního jícnového vaku. EA s TEF může být obtížnější vidět na ultrazvuku, protože píštěl umožňuje průtok tekutiny do žaludku. Nadbytek plodové vody se vyskytuje u jedné třetiny případů EA s distálním TEF. Postnatální příznaky se liší podle konfigurace píštěle. Patří mezi ně nadměrné slintání, dýchací potíže, potíže s krmením a dušení. Reflux žaludečního obsahu může vést k aspirační pneumonii jako v tomto případě. Diagnózu lze provést neúplným zavedením nazogastrické sondy do žaludku spolu s rentgenovým zobrazováním. Pro více neurčité případy lze použít skioskopii s kontrastní látkou. U mírnějších případů může být diagnóza provedena později endoskopickým vyšetřením. Léčba zahrnuje chirurgickou korekci defektů. Prognóza je obvykle dobrá. Nicméně případy s přidruženými chromozomálními a srdečními vadami a vadami spojenými s nedonošením plodu jsou vystaveny zvýšenému riziku úmrtí.