

Diagnosztikus problémák meconiumürítési zavar kapcsán

Dr. Szabó Anikó¹, Dr. Rácz Katalin, Dr. Tálosi Gyula¹, Dr. Katona Márta¹, Dr. Kovács Tamás¹, Dr. Füzesi Kristóf¹, Dr. Sükösd Farkas²

SZTE ÁOK Gyermekgyógyászati Klinika¹ és Pathologiai Intézet², Szeged

- M. V., 2005. 08. 23., III/3., 38. hét, 3450 g, Apgar 9/10, panaszmentes terhesség
- Születést követően 6 óra múlva észlelték sűrű, zöld gyomortartalmát, haspuffadását.
- Meconiumileus gyanúja → Szeged, PIC
- Felvételekor: légköri oxigénen jó állapotú, stabil, hasa mérsékelten puffadt, bélkontúrok
- áttűnnek, a has betapintható, egyebekben fizikális statusa negatív.
- Vérkép, sav-bázis, elektrolit, vese, májfunkció rendben, NF, vizelet, gyomorváladék negatív,
- sebészeti konzílium (gyomorszonda, bő folyadék, gastrografinos beöntés).
- Natív has felvétel + irrigoscopia: microcolon, tág, gázos vékonybélkacsok, alapjukon nívókkal.
- Acolon területén passage akadály nem látható. Vékonybélileus, mely meconiumileus, esetleg bélatresia lehetőségét vetette fel.
- *Mucoviscidosis?*
- Széklet TCA: 1:1024, CF genetika
- Kombinált antibiotikus kezelés, másnap sebészi exploráció.
- *1 műtét: 08. 24.* Tágult jejunumkacsok, összeesett meconiumrögöket tartalmazó distális
- vékonybelek és összeesett colon. Az ileocecalis szájadéktól proximálisan 5–6 cm-re két perforációs nyílás. Itt vékonybél rezekció és distalis ileostomia.

- Kórszövettani lelet: A vékonybélrészletben több ponton vérzéses elhalás, a felszínen kifejezett serositis.
- Mucoviscidosisra utaló mirigytagulat ill. nyákdugók nem látszanak. Ganglionok,
- idegek a bélfalban megfigyelhetők.
- Stabil általános állapot mellett gyomrából továbbra is epés reziduuumok szívhatók, az anus praenmeconium ürül, Fluimucilos öblögetés.
- Natív has + irrigoscopia felvétel: szabad hasi levegő nincs, az orális jejunalis kacsok tágultak, bennük a felhígult kontrasztanyag nívót képez. A colon továbbra is microcolon jellegű.
- Progresszió jelei.
- 2. műtét: 09. 02. Adhesiolysis. Az egész vékonybelet érintő sokszoros fibrines adhaesiok, mely több helyen passage zavart okoz.
- Pár napig minimális meconiumot ürített, majd ez megszűnt, epés hányások, epés gyomorreziduuumok újra.
- Natív has: a vékonybéltagulat fokozódott, a nívó is szélesebb. Vékonybélileus.
- 3. műtét: 09. 15. Ileo-transversostomia. A nem működő distalis 1/3 ileum és a caecum resectioja, az ileostoma megszüntetése, majd end to side ileotransversotomia.

Kórszövettani lelet:

- Esetleges agangliosis, valamint mucoviscidosisra utaló mirigyszerkezet, valamint nyákdugó a jelen min-tában nem figyelhető meg.
-
- További ellátás céljából klinikánk intenzív osztályára került.
- Gyomorreziduuma feltisztult, majd újból epéssé vált, székletet nem ürített, táplálni nem tudtuk.
- Bélműködése igen renyhe, Stigmosan, Cerucal kezelést próbáltunk.
- Natív has + irrigoscopia: A gastrographinos beöntés microcolon jellegű vastagbeleket ábrázol. Az ileotransversostomán át a mintegy 3 cm átmérőjű vékonybélkacsok jól visszatelődnek.
- 4. műtét: 09. 28. Ileostomia. Összetapadások oldása. A vékonybelek kifejezetten tágak, nem peristalticsnak, a colon teljesen összeesett, microcolon, funkcióképtelen. Az anastomosis szét-

bontása, a colon buktatása, és az ileummal vég ileostoma készítése.

- Stomán keresztül rendszeres gastrographinos beöntések ellenére stomán át csak minimális mértékben, anuson keresztül széklet egyáltalán nem ürül.
- Folyamatos fájdalomcsillapítást igényel, táplálni nem tudjuk, teljes parenterális táplálás születése óta.
- További ápolás céljából → Sebészet Osztályunkra.

Kórszövettani kiegészítő lelet:

- Vékony-és vastagbélben a myenterikus ill. submucosus plexus ganglion sejtjeinek eloszlási zavara látszik, mely a *neuronális dysplasia* lehetőségét veti fel.
- Mucoviscidosist sem genetikai, sem verejték klór (15mmol/l) vizsgálat nem igazolta.
- Passage továbbra sincs, sebészeti megoldás már nem jön szóba, további ápolás és ellátás céljából → Gyula (TPT mellett)

Gyulai Kórház:

- Továbbra is sok epés gyomorreziduum, stomán át hypocholiás, zöld szekréta ürül, anuson nagyon ritkán.
- Icterus, sebi növekszik, cholestasis.
- Parenterális táplálás, folyamatos fájdalomcsillapítás.
- Hanyatló általános állapot, súlya csökken. (4420 g → 3870 g)

Differenciáldiagnosztikai problémák

- Meconiumileus:
- Cystás fibrosis: széklet TCA (1:32)
- Miért lehet emelkedett?
- verejték Cl (technikai problémák),
- genetika (több idő, 19 mutációt néz, deltaF 508 – 70%)
- szövettan
- Hirschsprung: szövettan

Összefoglalás

- Esetünk kapcsán szeretnénk felhívni a figyelmet az újszülöttkori passage zavarok jelentőségére, néha a kiváltó ok nehéz tisztázására.
- A meconiumürítési zavar leggyakoribb oka a mucoviscidosis, de más kórképek is állhatnak a háttérben.
- Cystás fibrosis diagnózisa: verejték klór és genetikai.

Intestinalis neuronalis dysplasia

- Bélrendszer beidegzési zavara
- Intestinalis dysganglionosis (Hirschprung, IND, Internal Anal Sphincter Neurogenic Achalasia (IASNA), Hypoganglionosis)
- Rectum, colon, egész bélrendszer
- fiúk > lányok
- Pathogenezis: ismeretlen
- Tünetek: haspuffadás, meconiumürítés elmaradása, epés hányás, székrekedés
- IND-vel együtt járó anomáliák: anorectalis malformatio, intestinalis malrotatio, congenitalis rövidbél, hypertrophiás pylorus stenosis, necrotizáló enterocolitis, mentalis retardatio, alacsony termet, facialis dysmorphia, Down syndroma, intestinalis atresia, diffuse intestinalis angiomatosis, histiocytosis, microvillus agenesia, süketség.
- Szövetteni diagnózis: submucous plexus hyperganglionosis, óriás ganglionok, ectopiás ganglionsejtek, növekedett acetylcholinesterase (AChE) aktivitás a lamina propriában.
- Therápia: konzervatív (hashajtók), myectomya, resectio, transzplantáció?