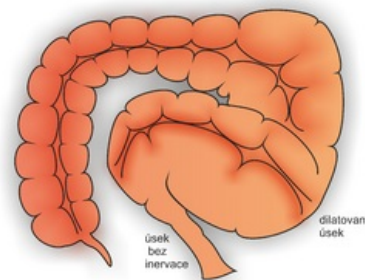


# Megacolon congenitum

Vrozené aganglionární megakolon (Hirschsprungova nemoc) je způsobeno abnormální inervací střeva, která postihuje vnitřní anální svěrač a různě dlouhý přilehlý proximální úsek.<sup>[1]</sup>

## Epidemiologie

- nejčastější příčina obstrukce dolního GIT u novorozenců;
- incidence 1:5000 živě narozených dětí;
- chlapci postiženi 4× častěji než dívky;
- může být asociována s dalšími vrozenými vadami, trizomií 21 či medulárním karcinomem štítné žlázy.<sup>[1]</sup>



Megacolon congenitum

## Etiopatogeneze a patofyziologie

- porucha migrace neuroblastu z proximálního do distálního střeva s následnou absencí gangliových buněk ve střešní stěně;
- histologicky: chybění Meissnerova a Auerbachova plexu s hypertrofickými nervovými zakončeními a vysokou koncentrací acetylcholinesterázy;
- klasická forma (75 %): aganglionóza v rektosigmoideu; v 10 % postiženo celé kolon; ultrakrátká forma: aganglionární úsek v rektu dlouhý 1-3 cm;
- aganglionární úsek je trvale stažen (chybí inhibující neurony) a způsobuje funkční obstrukci → zdravé střevo nad ním dilataje a hypertrofuje za vzniku megakolon.<sup>[1]</sup>

## Klinický obraz

- v 90 % případů manifestace ihned po narození: pozdní odchod smolky;
- mírnější formy: chronická zácpa, neprospívání, postupně vznikající distenze břicha s přemnožením patogenů a příznaky enterokolitidy až sepse;
- typický je nástup obtíží již v kojeneckém věku (často po zavedení nemléčných příkrmů): zvýšený tonus vnitřního svěrače, malý objem stolice při defekaci, neobjevuje se umazávání;
- u ultrakrátkého agangl. úseku se stolice hromadí v rektu, svěrače postupně ochabují, umazávání + paradoxní průjem (zněčištěné prádlo).<sup>[1]</sup>

## Diagnostika

- irigografie – po předchozím vyprázdnění střeva klyzmaty, opožděná evakuace, přechodová zóna mezi úzkým distálním aganglionárním segmentem a proximálně dilatovaným úsekem střeva; defekogram;
- anorektální manometrie – měření análního tlaku při nafouknutí balónku v rektu (anální tlak se nesníží, popř. se paradoxně zvýší);
- rektální biopsie (může být falešně negativní u ultrakrátkého segmentu).<sup>[1]</sup>

## Terapie

- chirurgické řešení; prognóza dobrá, většina pacientů má zachovanou kontinenci.<sup>[1]</sup>

## Komplikace

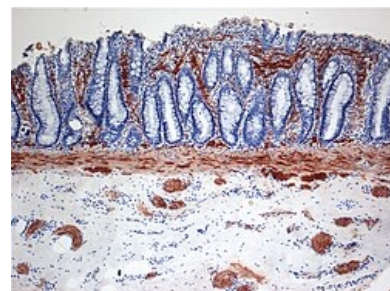
- toxické megakolon se septickým průběhem nebezpečím sekundární meningitidy či perforace střeva.<sup>[2]</sup>

## Poznámky

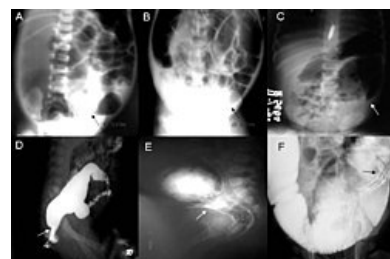
- *Megacolon idiopathicum*: porucha vegetativní inervace – nepoměr mezi sympatikem a parasympatikem.
- *Megacolon symptomaticum*: dilatace nad stenotickým místem – např. vrozená stenóza, jizva po operaci...<sup>[3]</sup>

## Odkazy

## Související články



Histopatologický preparát Hirschsprungovy choroby zobrazující vlákna obsahující abnormální AChE (hnědě) v oblasti lamina propria mucosae.



Hirschsprungova choroba  
A–C Prosté RTG břicha  
D–E RTG s kontrastní látkou

- Vrozené atřezie a stenózy gastrointestinálního traktu
  - pylorostenosis congenita
  - syndrom arteriae mesentericae superioris
  - malrotace střeva a volvulus
  - obstrukce tenkého střeva
  - mekóniový ileus

## Reference

1. LEBL, J, J JANDA a P POHUNEK, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Galén, 2012. 698 s. s. 308-309. ISBN 978-80-7262-772-1.
2. MUNTAU, Ania Carolina. *Pediatric*. 4. vydání. Praha : Grada, 2009. s. 367-368. ISBN 978-80-247-2525-3.
3. BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. ©2007. [cit. 2010-04]. <<http://www.jirben.wz.cz/>>.