

Agata Wawrzyniak, Alicja Moes-Wójtowicz,
Bolesław Kalicki, Anna Jung

Received: 07.03.2013

Accepted: 13.03.2013

Published: 30.04.2013

Wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika (pylorostenoz) – prezentacja przypadku

Infantile hypertrophic pyloric stenosis – case report

Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej, Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie. Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Anna Jung
Adres do korespondencji: Klinika Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej CSK MON WIM, ul. Szaserów 128,
04-141 Warszawa, tel.: 22 681 72 36, faks: 22 681 67 63

Praca finansowana ze środków własnych

Streszczenie

Wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika jest wadą anatomiczną, występującą z częstością 2–5 na 1000 żywych urodzeń. Przyczyną zwężenia odźwiernika jest przerost mięśni gładkich jego ściany. Etiopatogeneza tej jednostki chorobowej nadal nie jest znana. Obecnie teorie na ten temat skupiają się na zaburzeniach rozwoju komórek zwojowych w ścianie odźwiernika, zwiększonej miejscowej ekspresji czynników wzrostu, zaburzeniach miejscowej syntezy tlenu azotu oraz na czynnikach genetycznych. Pierwsze dolegliwości pojawiają się u dzieci zwykle między 3. a 8. tygodniem życia. Najczęstszą manifestacją kliniczną przerostowego zwężenia odźwiernika są chlustające wymioty bez domieszki żółci, doprowadzające do odwodnienia dziecka. Różnicując przyczyny choroby, należy wziąć pod uwagę ciężkie zakażenia wielonarządowe, choroby przebiegające ze wzmożonym ciśnieniem śródczaszkowym oraz choroby metaboliczne. Klasyczny obraz zaburzeń gospodarki kwasowo-zasadowej pod postacią zasadowicy metabolicznej hipokaliemicznej i hipochloremicznej występuje rzadko, co może być spowodowane coraz wcześniejszą wykrywalnością pylorostenozy. Złotym standardem w diagnostyce obrazowej jest ultrasonografia. Grubość ściany >3 mm i długość kanału odźwiernika >15 mm uznawane są za charakterystyczne dla wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika. Powszechnie stosowaną metodą leczenia jest pyloromyotomia metodą Ramstedta, coraz częściej wykorzystuje się też metodę laparoskopową. W artykule przedstawiono przypadek 21-dniowego noworodka, diagnozowanego w Klinice z powodu intensywnego ulewania, osłabienia i apatii.

Słowa kluczowe: wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika, pylorostenoz, pyloromyotomia, chlustające wymioty, motoryka przewodu pokarmowego

Summary

Hypertrophic pyloric stenosis is one of the most common congenital defects in infants. The incidence of infantile hypertrophic pyloric stenosis (IHPS) is approximately two to five per 1000 births per year. IHPS is characterized by a progressive hypertrophy of pyloric muscle. Etiopathogenesis of this disease is still unknown. Abnormalities of ganglion cells development, increased local production of growth factors, altered nitric oxide production and genetic factors have been implicated in the pathogenesis. IHPS typically presents with progressive projectile vomiting leading to dehydration that usually commences between third and eighth week of life. Severe infection, disease with increased intracranial pressure, and metabolic diseases should be considered in the differential diagnosis. The classic hypochloremic, hypokalemic, metabolic alkalosis is not a common findings which may be due to more early detection rate of IHPS. Ultrasonography (US) is the standard diagnostic procedure. Pyloric thickness of 3 mm or higher and length of 15 mm or higher by ultrasonography is widely accepted as diagnostic criteria for pyloric stenosis. Pyloromyotomy by Ramstedt has been the standard treatment of IHPS, however laparoscopic pyloromyotomy is becoming more common. The paper presents a case of a 21-days-old newborn diagnosed due to intensive regurgitation, weakness and apathy.

Key words: infantile hypertrophic pyloric stenosis, pyloric stenosis, pyloromyotomy, projectile vomiting, gastrointestinal motility

EPIDEMIOLOGIA

Wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika jest wadą anatomiczną, występującą z częstością 2–5 na 1000 żywych urodzeń, 4–5 razy częściej u płci męskiej niż żeńskiej. Rzadziej obserwowana jest u Azjatów oraz Afroamerykanów niż u ludzi rasy białej. Zwężenie odźwiernika pojawia się najczęściej u dzieci z pierwszej ciąży⁽¹⁾. Na chorobę cztery razy częściej zapadają noworodki, których matki przeżyły zwężenie odźwiernika, niż dzieci mężczyzn, którzy byli leczeni z powodu pylorostenozy w dzieciństwie⁽²⁾.

PATOGENEZA

Przyczyną zwężenia odźwiernika jest przerost mięśni gładkich jego ściany. Wskutek postępującego stanu kurczowego mięśniówki oraz dołączającego się obrzęku błony śluzowej dochodzi do upośledzenia drożności odźwiernika. Obecnie teorie na temat patogenezy tej wady skupiają się na zaburzeniach rozwoju komórek zwojowych w ścianie odźwiernika, zwiększonej miejscowej ekspresji czynników wzrostu, zaburzeniach miejscowej syntezy tlenu azotu oraz na czynnikach genetycznych⁽³⁾. Zgodnie z najnowszymi badaniami odpowiedzialne za przerost i przebudowę struktur odźwiernika uważa się czynniki wzrostu produkowane miejscowo w nadmiernej ilości. Do cytokin tych można zaliczyć płytkopochodny czynnik wzrostu (PDGF) i insulinopodobny czynnik wzrostu 1 (IGF-1). Potwierdzają to badania Jabłońskiego i wsp.⁽⁴⁾ Stwierdzili oni statystycznie istotną różnicę w miejscowej ekspresji czynników wzrostu IGF-1 i PDGF w warstwie przerośniętych mięśni odźwiernika u dzieci z rozpoznaniem wrodzonym przerostowym zwężeniem odźwiernika w porównaniu z dziećmi operowanymi z powodu innych wad przewodu pokarmowego. Kolejnym wiodącym czynnikiem w patogenezy pylorostenozy jest zaburzenie w miejscowej syntezie tlenu azotu (NO), co prowadzi do zmniejszonej relaksacji mięśniówki odźwiernika⁽³⁾.

Honein i wsp.⁽⁵⁾ w badaniu przeprowadzonym na grupie 200 noworodków, otrzymujących doustnie erytromycynę w celu profilaktyki poekspozycyjnej krztuśca, stwierdzili, że istnieje zwiększone ryzyko wystąpienia przerostowego zwężenia odźwiernika u dzieci leczonych erytromycyną. Wskazali również na inny aspekt patogenezy przerostu odźwiernika powiązany z hipotezą oddziaływania erytromycyny na receptor motylinowy, co prowadzi do silnych skurczów części przedodźwiernikowej żołądka⁽⁶⁾. Zaburzenia motoryki odźwiernika także odgrywają istotną rolę w rozwoju pylorostenozy.

OBJAWY I DIAGNOSTYKA

Pierwsze dolegliwości związane z przerostowym zwężeniem odźwiernika pojawiają się u noworodków zwykle

między 3. a 8. tygodniem życia⁽¹⁾. Najczęściej choroba rozwija się u dotychczas zdrowego dziecka. Początkowo są to ulewania po posiłku, w miarę zwężania się światła odźwiernika dolegliwości nasilają się. Pojawiają się intensywne, chlustające wymioty, w których nie stwierdza się domieszki żółci. Postępujące odwodnienie prowadzi do zaparcia, zmniejszenia ilości oddawanego moczu oraz spadku masy ciała. Rozwijają się charakterystyczne zaburzenia wodno-elektrolitowe oraz kwasowo-zasadowe pod postacią zasadowicy metabolicznej hipokaliemicznej i hipochloremicznej. Tutaj i wsp.⁽⁷⁾ przeprowadzili badanie na grupie 205 pacjentów poniżej 6. miesiąca życia, oceniające częstość występowania tego klasycznego profilu laboratoryjnego. Hipokaliemię stwierdzono jedynie u 8% badanych, a hipochloremię u 25%. Najczęściej wyniki badań laboratoryjnych były prawidłowe (prawidłowe stężenie CO₂ – 62%, normokaliemia – 57%, normochloremia – 69%).

Obraz kliniczny jest zazwyczaj wystarczający do ustalenia rozpoznania, jednakże większość przypadków potwierdzana jest badaniem ultrasonograficznym. Taylor i wsp.⁽⁸⁾ przeprowadzili retrospektywne badanie, w którym oceniali częstość występowania objawów klinicznych u dzieci z pylorostenozą. Wymioty bez domieszki żółci były najczęstszą manifestacją kliniczną (99,7%). Objaw oliwki (wyczuwalny w nadbrzuszu ruchomy twór guzowaty) obserwowany był u 48% dzieci, brak przyrostu masy ciała – u 46%, odwodnienie – u 32%, widoczna perystaltyka – u 25% badanych. Średni czas trwania objawów do momentu postawienia diagnozy wynosił 5 dni. Jedynie w 9% rozpoznanie opierało się wyłącznie na obrazie klinicznym.

Obecnie złotym standardem w diagnostyce obrazowej przerostowego zwężenia odźwiernika jest ultrasonografia. Grubość ściany odźwiernika >3 mm i długość jego kanału >15 mm w obrazie USG są powszechnie akceptowanymi wskaźnikami pylorostenozy, charakteryzującymi się 100% czułością i równie wysoką swoistością (99% – grubość ściany, 97% – długość kanału)⁽⁹⁾. Istotna jest ocena nie tylko parametrów morfologicznych odźwiernika, lecz również jego funkcji. Potwierdzają to retrospektywne badania Cohena i wsp.⁽¹⁰⁾, porównujące ultrasonograficzny obraz przerostowego zwężenia odźwiernika i kurczu odźwiernika. U dzieci z pylorostenozą odźwiernik zamknięty jest podczas całego badania, a jego parametry morfologiczne nie zmieniają się. Natomiast w przypadku kurczu odźwiernika grubość ściany i długość kanału odźwiernika często przekraczają wartości prawidłowe, jednak są one zmienne w trakcie badania.

DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

Wiodącym objawem przerostowego zwężenia odźwiernika są chlustające wymioty. W diagnostyce różnicowej tego schorzenia należy wziąć pod uwagę inne możliwe przyczyny wymiotów u noworodków i młodszych

niemowląt. Zbierając wywiad, należy ustalić, czy mamy do czynienia z wymiotami (żołądek opróżnia się prawie całkowicie), czy z ulewaniem, które jest zjawiskiem fizjologicznym w tym okresie życia. Ważna jest ocena techniki karmienia: objętości pokarmu podawanego na jedną porcję, możliwości występowania aerofagii spowodowanej na przykład zbyt dużym otworem w smoczku, umożliwienia odbicia połkniętego powietrza po karmieniu. Należy stwierdzić, czy w wyniku wymiotów doszło do spadku lub braku oczekiwanego przyrostu masy ciała.

W procesie diagnostycznym trzeba uwzględnić wiek dziecka, częstotliwość wymiotów, obecność domieszek żółci lub krwi w zwymiotowanej treści, odnotować fakt, czy dziecko prawidłowo oddaje stolec. Wymioty żółciowe są objawem alarmującym, wskazującym na niedrożność jelit spowodowaną na przykład niedokonanym zwrotem jelit, niedrożnością smółkową, chorobą Hirschsprunga bądź zwężeniem dwunastnicy spowodowanym anomalią rozwojową, jaką jest trzustka obrączkowata. Obecność krwi w zwymiotowanej treści może świadczyć zarówno o krwawieniu z przewodu pokarmowego, jak i o krwawieniu z nosa.

W ustaleniu przyczyny wymiotów bez domieszki żółci należy brać pod uwagę, oprócz nieżyty żołądkowo-jelitowego wywołanego przyczynami infekcyjnymi, takie schorzenia, jak: ciężkie zakażenia układowe (posocznica, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, zakażenie układu moczowego), wzrost ciśnienia śródczaszkowego, choroby metaboliczne (galaktozemia, zespół nadnerczowo-płciowy z utratą soli), u noworodków zespół abstynencyjny po odstawieniu narkotyków przyjmowanych przez matkę podczas ciąży^(11,12).

LECZENIE

Powszechnie uznaną metodą leczenia przerostowego zwężenia odźwiernika jest zabieg operacyjny – podłużna pyloromiotomia metodą Ramstedta, polegająca na nacięciu warstwy okrężnej i podłużnej mięśniówki odźwiernika bez naruszania warstwy śluzowej. Najczęściej stosowanym dostępem operacyjnym jest cięcie w prawym górnym kwadrancie ściany brzucha⁽⁷⁾. Alternatywą jest rzadziej stosowany dostęp z cięcia okołopełpkowego, pozwalający na skrócenie średniego czasu hospitalizacji i uzyskanie lepszego efektu kosmetycznego. Coraz popularniejszą i szerzej wykorzystywaną metodą jest pyloromiotomia laparoskopowa. Dzięki zastosowaniu laparoskopii skraca się czas hospitalizacji i powrotu do pełnego karmienia, zmniejsza się liczba powikłań, a uzyskany efekt kosmetyczny jest lepszy niż w klasycznym sposobie operacji⁽¹³⁾.

Chociaż wyniki leczenia operacyjnego są bardzo dobre, to nie są pozbawione komplikacji. Jak podają Hulka i wsp.⁽¹⁴⁾, powikłania śródoperacyjne występują u 4% operowanych dzieci (najczęstszym jest perforacja

dwunastnicy – 97,5%), a powikłania pooperacyjne – u 6% dzieci. Dlatego nadal podejmowane są próby leczenia zachowawczego pylorostenozy. Takeuchi i wsp.⁽¹⁵⁾ porównywali wyniki leczenia wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika za pomocą pyloromiotomii (397 pacjentów) z wynikami leczenia za pomocą atropiny (forma dożylna – 180 pacjentów, forma doustna – 8 pacjentów). Skuteczność leczenia operacyjnego wynosiła 100%, zachowawczego – 78,9%. Dodatkowo stwierdzono istotną statystycznie różnicę w długości hospitalizacji: 13,5 dnia w przypadku leczenia zachowawczego w porównaniu z 8 dniami przy leczeniu operacyjnym ($p < 0,01$).

OPIS PRZYPADKU

Dwudziestojednodniowy noworodek płci męskiej (A.K., nr historii choroby 20312/2013), z C1P1, urodzony w 41. Hbd cięciem cesarskim z powodu zagrażającej zamartwicy płodu, z masą ciała 3520 g, oceniony na 10 punktów w skali Apgar, został przyjęty do Kliniki Pediatrii, Nefrologii i Alergologii Dziecięcej WIM z powodu intensywnego ulewania od 4 dni z towarzyszącym osłabieniem i podsypianiem dzień przed przyjęciem. Chłopiec nie przyjmował leków na stałe ani nie pozostawał pod opieką poradni specjalistycznej. W drugim dniu choroby, podejrzewając pylorostenozę, wykonano USG jamy brzusznej z oceną odźwiernika – grubość błony mięśniowej wynosiła 2,6 mm, długość kanału odźwiernikowego – 14 mm. W wykonanej wówczas gazometrii krwi włośniczkowej bez zaburzeń gospodarki kwasowo-zasadowej.

Przy przyjęciu do Kliniki w badaniu przedmiotowym z odchył od stanu prawidłowego stwierdzono pojedyncze zmiany grudkowe na ciele, podsychające śluzówki jamy ustnej oraz obłożony język. W badaniach laboratoryjnych wykładniki stanu zapalnego niskie, wskaźniki funkcji wątroby i nerek prawidłowe, bez zaburzeń wodno-elektrolitowych w surowicy krwi. W gazometrii krwi włośniczkowej cechy zasadowicy metabolicznej. Badanie ogólne moczu bez cech zakażenia. W posiewie kału nie wyhodowano *Salmonella spp.*, *Shigella spp.* ani *Yersinia spp.*

Po nawodnieniu dożylnym nastąpiła poprawa stanu ogólnego. W kolejnym dniu hospitalizacji zaobserwowano spadek masy ciała, utrzymywały się intensywne, chlustające wymioty. Dziecko przestało oddawać gazy i stolec. W badaniu przedmiotowym perystaltyka trudna do wysłuchania. W przeglądowym badaniu radiologicznym jamy brzusznej cechy niedrożności górnego odcinka przewodu pokarmowego. W kolejnym badaniu USG jamy brzusznej uwidoczniono duży, wypełniony treścią pokarmową żołądek, błonę mięśniową odźwiernika grubości 3 mm, kanał odźwiernika długości 17 mm oraz utrudnione przejście treści pokarmowej do dwunastnicy.

Chłopiec w trybie pilnym został skierowany do dalszego leczenia operacyjnego do Oddziału Chirurgii Dziecięcej, gdzie wykonano operacyjny zabieg pyloromyotomii. W 4. dobie po operacji dziecko wypisano do domu.

PODSUMOWANIE

Autorzy przedstawiają przypadek ze względu na stosunkowo częste występowanie choroby i pragną zwrócić uwagę na istotną rolę objawów klinicznych. Już w 2. dobie trwania objawów brano pod uwagę pylorostenozę, jednak badanie USG nie wykazało cech charakterystycznych dla przerostowego zwężenia odźwiernika, co opóźniło decyzję o leczeniu operacyjnym.

Na podstawie analizowanego przypadku można stwierdzić, że każde niemowlę z intensywnym ulewaniem i podejrzeniem zwężenia odźwiernika należy obserwować w warunkach szpitalnych w celu codziennego monitorowania jego stanu.

PIŚMIENNICTWO:

BIBLIOGRAPHY:

- MacMahon B.: The continuing enigma of pyloric stenosis of infancy: a review. *Epidemiology* 2006; 17: 195–201.
- Hernanz-Schulman M.: Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Radiology* 2003; 227: 319–331.
- Ohshiro K., Puri P.: Pathogenesis of infantile hypertrophic pyloric stenosis: recent progress. *Pediatr. Surg. Int.* 1998; 13: 243–252.
- Jabłoński J., Gawrońska R., Gawłowska A., Andrzejewska E.: Zaburzenia lokalnej syntezy czynników wzrostu w odźwierniku u dzieci z wrodzonym przerostowym zwężeniem odźwiernika. *Przegl. Pediatr.* 2007; 37: 27–30.
- Honein M.A., Paulozzi L.J., Himelright I.M. i wsp.: Infantile hypertrophic pyloric stenosis after pertussis prophylaxis with erythromycin: a case review and cohort study. *Lancet* 1999; 354: 2101–2105.
- Hauben M., Amsden G.W.: The association of erythromycin and infantile hypertrophic pyloric stenosis: causal or coincidental? *Drug Saf.* 2002; 25: 929–942.
- Tutay G.J., Capraro G., Spirko B. i wsp.: Electrolyte profile of pediatric patients with hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr. Emerg. Care* 2013; 29: 465–468.
- Taylor N., Cass D., Holland A.J.: Infantile hypertrophic pyloric stenosis: has anything changed? *J. Paediatr. Child Health* 2013; 49: 33–37.
- Iqbal C.W., Rivard D.C., Mortellaro V.E. i wsp.: Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size. *J. Pediatr. Surg.* 2012; 47: 1542–1547.
- Cohen H.L., Zinn H.L., Haller J.O. i wsp.: Ultrasonography of pylorospasm: findings may simulate hypertrophic pyloric stenosis. *J. Ultrasound Med.* 1998; 17: 705–711.
- Strange G.R., Arens W.R., Schafermeyer R.W., Toepfer W.C.: *Medycyna ratunkowa wieku dziecięcego*. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2003: 493–495.
- Illing S., Spranger S. (red.): *Pediatrics*. Elsevier Urban & Partner, Wrocław 2001: 149–151.
- Oomen M., Hoekstra L., Bakx R. i wsp.: Open versus laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis focusing on major complications. *Surg. Endosc.* 2012; 26: 2104–2110.
- Hulka F., Harrison M.W., Campbell T.J., Campbell J.R.: Complications of pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Am. J. Surg.* 1997; 173: 450–452.
- Takeuchi M., Yasunaga H., Horiguchi H. i wsp.: Pyloromyotomy versus i.v. atropine therapy for the treatment of infantile pyloric stenosis: nationwide hospital discharge database analysis. *Pediatr. Int.* 2013 (w druku).