

ĮGIMTA HIPERTROFINĖ PRIEVARČIO STENOZĖ: RIZIKOS VEIKSNIAI, DIAGNOSTIKA, GYDYMAS

Ilja Skalskis

Lietuvos sveikatos mokslų universiteto Medicinos akademija, Medicinos fakultetas

Raktažodžiai: įgimta hipertrofinė prievartės stenozė, rizikos veiksniai, pyloromiotomija, laparotomija, laparoskopija.

Santrauka

Įgimta hipertrofinė prievartės stenozė (IHPS) – tai naujagimių ir pirmųjų mėnesių kūdikių liga, dėl kurios hipertrofavęs prievartės sienelės raumeninis sluoksnis siaurina prievartės kanalą ir neleidžia maistui iš skrandžio patekti į dvylikapirštę žarną. Nėra tikslų duomenų apie priežastis, sukeliančias prievartės raumeninio sluoksnio hipertrofiją. Manoma, kad genetinę predispoziciją turintiems žmonėms, paveiktiems tam tikrų aplinkos veiksnių, išsivysto IHPS. Šios patologijos diagnostika dažnai remiasi klinicine išraiška. Radiologiniai, laboratoriniai tyrimai ir provokaciniai testai gali padėti patvirtinti diagnozę. Įgimta hipertrofinė prievartės stenozė – gydymo reikalinga anomalija, kuri gali būti koreguojama tiek konservatyviu, tiek chirurginiu būdu. Šio darbo tikslas – įvertinti, susisteminti ir išanalizuoti mokslinėje literatūroje pateikiamus duomenis apie įgimtą hipertrofinę prievartės stenozę, reikšmingus rizikos veiksnius, galinčius turėti įtakos šios patologijos vystymuisi, diagnostikos bei gydymo taktikos ypatumus.

Įvadas

Įgimta hipertrofinė prievartės stenozė (IHPS) – tai naujagimių ir pirmųjų mėnesių kūdikių liga, dėl kurios hipertrofavęs prievartės sienelės raumeninis sluoksnis siaurina prievartės kanalą ir neleidžia maistui iš skrandžio patekti į dvylikapirštę žarną. Sutrikus skrandžio evakuacijai, generuojama retroperistaltinė banga, kuri pasireiškia vėmimu. Dėl to atsiranda dehidratacija, mažėja svoris. Ši liga pasitaiko nuo 2 iki 3,5 naujagimių iš tūkstančio gimusių vaikų, nors pasireiškimo dažnis gali plačiai varijuoti atskirose šalyse [1-3]. Klinikiniai ligos simptomai paprastai prasideda 3-5 gyvenimo savaitę, nors labai retai, ypač neišnešiotiems naujagimiams, net po 12 savaičių [4,5]. Įgimtos hipertrofinės prievartės stenozės etiologija nėra aiški. Manoma, kad įtakos

turi įvairūs genetiniai ir aplinkos veiksniai. Įrodyta, kad ligos atsiradimą lemia naujagimių hipergastrinemija ir skrandžio rūgštingumo padidėjimas [6]. Rizikos veiksniais laikomi neišnešiotumas (mažiau 37 gestacijos savaičių) [7], motinos rūkymas nėštumo metu [7,8], naujagimių maitinimas iš buteliuko [9-11] ir makrolidų (eritromicino) vartojimas [12,13]. Liga gali būti koreguojama atliekant piloromiotomiją, kuri laikoma chirurginio gydymo standartu. Piloromiotomija atliekama atviros operacijos metu, taikant viršutinį dešiniojo pilvo kvadranto skersinį (angl. right upper quadreant, RUQ) ar bambos srities pjūvį (Tan-Bianchi pjūvis) ir laparoskopijos metodu [14-16]. Dėl didelio visuomenės susidomėjimo minimaliai invazinėmis procedūromis, kurios gali pagerinti operacijų baigtį ir palikti mažesnius randus, daugėja studijų, lyginančių atvirų ir laparoskopinių operacijų baigtis [17,18].

Darbo tikslas – išanalizuoti bei aptarti įrodymais pagrįstą informaciją apie įgimtos hipertrofinės prievartės stenozės rizikos veiksnius, diagnostiką bei gydymą.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Taikyta sisteminė mokslinės literatūros bei dokumentų apžvalga ir analizė. Duomenų buvo ieškoma Google Scholar, UpToDate, Cochrane bei Medline (PubMed) duomenų bazėse. Visateksčiai straipsniai atrinkti, jei jų pavadinimas, santrauka ar reikšminiai žodžiai nurodė, kad tyrimas tinkamas šiai apžvalgai. Naudoti raktažodžiai: infantile hypertrophic pyloric stenosis, risk factors, pyloromyotomy, laparotomy, laparoscopy.

Tyrimo rezultatai

Rizikos veiksniai. Nėra tikslų duomenų apie priežastis, sukeliančias prievartės raumeninio sluoksnio hipertrofiją. Manoma, kad genetinę predispoziciją turintiems žmonėms, paveiktiems tam tikrų aplinkos veiksnių, išsivysto IHPS. Pastebėta teigiama šeiminių anamnezė. Motinų, sirgusių IHPS, vaikai turi didesnę tikimybę susirgti šia liga, nei tų, kurios ja nesirgo [19]. Vyriška lytis, neišnešiotumas ir pirmagimis šeimoje yra laikomi rizikos veiksniais [7-9]. IHPS siejama su Cornelia de Lange [20], FG [21] ir Smith-Lemli-Opitz

sindromais, su chromosominėmis ligomis tokiomis, kaip Turnerio sindromas, 18 chromosomos trisomija. Apie 4-7 procentus sergančiųjų ĮHPS sudaro gimusieji su kitomis sklaidos anomalijomis. Dažniausios yra diafragmos ir kirkšnies išvaržos, įgimtos širdies ydos, stemplės atrezija ir kt. Skrandžio rūgštingumo padidėjimas ir hipergastrinemija siejami su padidėjusia rizika sirgti ĮHPS [6]. Atlikta keletas studijų, kuriose pastebėta teigiama koreliacija su tokiais aplinkos veiksniais, kaip motinos rūkymas nėštumo metu [7,8,10], maitinimas iš buteliuko [9-11], makrolidų vartojimas iki 2 savaičių amžiaus [13] ir naujagimio miegojimo padėtis kniūbsčioje pozoje [22-24].

Simptomatika ir diagnostika. Nepaisant priežasties, ĮHPS pasireiškia vėmimu be tulžies priemaišos. Tai vertingiausias ir kartais vienintelis ligos klinikinis simptomas. Esant prievartčio obstrukcijai, galima apčiuopti alyvos formos darinį pilve ar matyti skrandžio peristaltiką. Šie klinikiniai simptomai pasireiškia 3-5 savaičių kūdikiams, retais atvejais ir po 12 savaičių nuo gimimo [4,5]. Aprašyta atvejų, kai ĮHPS simptomai atsiranda tik gimus [25] ar prenataliniu laikotarpiu [26]. Jeigu laiku nesikreipama į gydymo įstaigą, ar dvejojama dėl diagnozės, vaikams išsivysto sunkus skysčių ir elektrolitų disbalansas, kuris lemia letargo būseną. Radiologiniai, laboratoriniai tyrimai ir provokaciniai testai patvirtina diagnozę.

Gydymas. Įgimta hipertrofinė prievartčio stenozė – tai gydymo reikalaujanti anomalija, kuri gali būti koreguojama tiek konservatyviu, tiek chirurginiu būdu. Yra studijų, kuriose aprašomi geri gydymo rezultatai, pasiekti naudojant konservatyvias priemones, tačiau pabrėžiama, kad jos turi būti taikomos kaip alternatyva pacientams, kuriems chirurginis gydymas neprieinamas ar dėl sunkios būklės negalimas [27,28]. Šis gydymo būdas nėra paplitęs dėl ilgalaikio, kelis mėnesius trunkančio gydymo ir atsirandančių komplikacijų.

Įgimtos hipertrofinės prievartčio stenozės gydymas susideda iš vėmimo sukkelto medžiagų disbalanso organizme korekcijos ir normalaus virškinamojo trakto pasažo atkūrimo. Pastarasis pasiekiamas atliekant piloromiotomiją. Operacijos metu įpjaunami prievartčio ištisinis ir žiedinis raumenys. Dėl to padidėja prievartčio kanalo spindis ir skrandžio turinys lengvai patenka į dvylikapirštę žarną.

Itin svarbus vaiko parengimas operacijai. Gydytojai C. Benson ir E. Alpern [29] pacientų būklės sunkumą suskirstė į tris grupes pagal jų anglies dioksido koncentraciją kraujyje (lengva, <25 mEq/L; vidutinė, 26 – 35 mEq/L; sunki > 35 mEq/L). Kartu su padidėjusiu bikarbonatu, vertinami ir kiti rodikliai: hipokalemija, hipochloremija, dehidratacija, metabolinė alkalozė ir malnutricija.

Standartinis ĮHPS gydymo būdas yra piloromiotomija. Šį operacinį gydymo būdą pasiūlė C. Ramsted. Piloromiotomija

jis atliko per dešiniojo viršutinio kvadranto skersinį pjūvį [30]. Ši prieiga prie hipertrofavusio prievartčio buvo taikoma iki 1986 m., kol buvo pradėtas naudoti bambinis pjūvis, kurį pasiūlė gydytojai K. Tan ir A. Bianchi [15]. Nors skirtumų tarp laiko iki pirmo maitinimo ir lovadienių skaičiaus naudojant šiuos pjūvius nepastebėta, tačiau Tan-Bianchi pjūvis palieka mažesnius randus. Tan-Bianchi pjūvio problema yra sunkesnė prieiga prie prievartčio. Didensio prievartčio traukimas per siaurą pjūvį gali užimti daugiau laiko ir pažeisti skrandžio ar dvylikapirštės žarnos serozinį sluoksnį. 2004 m. buvo pasiūlyta modifikuoti Tan-Bianchi pjūvį, jį pratęsiant į viršų nuo bambos. Tokiu būdu atliktas pjūvis leidžia lengviau ištraukti hipertrofavusį prievartį, nes visi pjūviai per pilvo sieną išsidėsto vienoje ašyje. Palyginus klasikinį ir modifikuotą Tan-Bianchi pjūvius buvo pastebėta, kad modifikuotu būdu atliekant operaciją sumažėjo pooperacinių komplikacijų skaičius. 1991 m. J. Alain pirmasis aprašė piloromiotomiją, atliktą naudojant laparoskopinę įrangą [16]. Laparoskopinė piloromiotomija yra saugi alternatyva laikinam prievartčio ištraukimui iš pilvo ertmės per pilvo sienos pjūvį. Autorių teigimu, šiuo būdu atliktos operacijos buvo geresnis kosmetinis rezultatas, nei modifikuotos Tan-Bianchi operacijos. Be kosmetinio privalumo, įvairių autorių teigimu, po laparoskopinės operacijos pacientai jaučia mažiau skausmo, greičiau pradeda maitinti, greičiau paleidžiami iš ligoninės, mažiau pooperacinio vėmimo epizodų. Atvirų operacijų šalininkai teigia, kad pasveikimo laikas yra panašus, bet po laparoskopinių operacijų pasitaiko daugiau tokių komplikacijų, kaip gleivinės perforacija, nepastebėta perforacija ar nevisiška miotomija.

Išvados

1. Genetinė predispozicija, teigiama šeiminė anamnezė bei aplinkos veiksniai turi įtakos įgimtos hipertrofinės prievartčio stenozės išsivystymui.

2. Įgimtos hipertrofinės prievartčio stenozės simptomų pasireiškimas dažnai tampa svarbiausiu diagnostikos kriterijumi. Radiologiniai, laboratoriniai tyrimai ir provokaciniai testai gali padėti patvirtinti diagnozę.

3. Piloromiotomija yra standartinis įgimtos hipertrofinės prievartčio stenozės operacinio gydymo būdas. Ji gali būti atlikta per dešiniojo viršutinio kvadranto skersinį pjūvį, bambinį pjūvį ar laparoskopijos būdu.

Literatūra

- To T, Wajja A, Wales PW, Langer JC. Population demographic indicators associated with incidence of pyloric stenosis. Arch Pediatr Adolesc Med 2005;159(6):520.
<https://doi.org/10.1001/archpedi.159.6.520>
- Habbick BF, To T. Incidence of infantile hypertrophic pyloric

- stenosis in Saskatchewan, 1970-85. *CMAJ* 1989;140:395.
3. Hedbäck G, Abrahamsson K, Husberg B, Granholm T, Odén A. The epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Sweden 1987-96. *Arch Dis Child* 2001;85:379.
<https://doi.org/10.1136/adc.85.5.379>
 4. Spicer RD. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a review. *Br J Surg* 1982;69:128.
<https://doi.org/10.1002/bjs.1800690304>
 5. Aboagye K, Goldstein SD, Salazar JH, et al. Age at presentation of common pediatric surgical conditions: reexamining dogma. *J Pediatr Surg* 2014; 49:995.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.01.039>
 6. Rogers IM. The enigma of pyloric stenosis. Some thoughts on the aetiology. *Acta Paediatr* 1997;86:6.
<https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.1997.tb08821.x>
 7. Svenningsson A, Svensson T, Akre O, Nordenskjöld A. Maternal and pregnancy characteristics and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 2014;49:1226
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.01.053>
 8. Krogh C, Gørtz S, Wohlfakt J, et al. Pre- and perinatal risk factors for pyloric stenosis and their influence on the male predominance. *Am J Epidemiol* 2012;176:24
<https://doi.org/10.1093/aje/kwr493>
 9. Zhu J, Zhu T, Lin Z, et al. Perinatal risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis: a meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2017;52:1389.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.02.017>
 10. McAteer JP, Ledbetter DJ, Goldin AB. Role of bottle feeding in the etiology of hypertrophic pyloric stenosis. *JAMA Pediatr* 2013;167:1143.
<https://doi.org/10.1001/jamapediatrics.2013.2857>
 11. Krogh C, Biggar RJ, Fisher TK, et al. Bottle-feeding and the Risk of Pyloric Stenosis. *Pediatrics* 2012;130:e943.
<https://doi.org/10.1542/peds.2011-2785>
 12. SanFillippo JA. Infantile hypertrophic pyloric stenosis related to ingestion of erythromycin estolate. *J Pediatr Surg* 1976;11:177-180.
[https://doi.org/10.1016/0022-3468\(76\)90283-9](https://doi.org/10.1016/0022-3468(76)90283-9)
 13. Honein MA, Paulozzi LJ, Himelright IM, et al. Infantile hypertrophic pyloric stenosis after pertussis prophylaxis with erythromycin: a case review and cohort study. *Lancet* 1999;354:2101-5.
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(99\)10073-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(99)10073-4)
 14. Georgoula C, Gardiner M. Pyloric stenosis: a 100 years after Ramstedt. *Arch Dis Child* 2012; 97:741-745.
<https://doi.org/10.1136/archdischild-2011-301526>
 15. Tan KC, Bianchi A. Circumbilical incision for pyloromyotomy. *Br J Surg* 1986;73(5):399.
<https://doi.org/10.1002/bjs.1800730529>
 16. Alain JL, Grousseau D, Terrier G. Extramucosal pylorotomy by laparoscopy. *J Pediatr Surg* 1991;26(10):119-2.
[https://doi.org/10.1016/0022-3468\(91\)90331-M](https://doi.org/10.1016/0022-3468(91)90331-M)
 17. Kethman WC, Harris AHS, Hawn MT, Wall JK. Trends of surgical outcomes of laparoscopic versus open pyloromyotomy. *Surg Endosc* 2018;32(7):3380-3385.
<https://doi.org/10.1007/s00464-018-6060-0>
 18. Mohamed WMK, Wishahy AMK, Yassin TYM, Hussein A. Modified Bianchi pyloromyotomy versus laparoscopic pyloromyotomy for patients with infantile hypertrophic pyloric stenosis: intraoperative considerations and parents' satisfaction. *Ann Pediatr Surg* 2018;14(4):222-224.
<https://doi.org/10.1097/01.XPS.0000544638.20055.26>
 19. Krogh C, Fischer TK, Skotte L, et al. Familial aggregation and heritability of pyloric stenosis. *JAMA* 2010; 303:2393
<https://doi.org/10.1001/jama.2010.784>
 20. Jackson L, Kline AD, Barr MA. de Lange syndrome: a clinical review of 310 individuals. *Am J Med Genet* 1993;47(7):940-6.
<https://doi.org/10.1002/ajmg.1320470703>
 21. Battaglia A, Chines C, Carey JC. The FG syndrome: report of a large Italian series. *Am J Med Genet A* 2006;140(19):2075-9.
<https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31302>
 22. Nielsen JP, Haahr P, Haahr J. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Dan Med Bull* 2000;47:223-225.
 23. Persson S, Ekblom A, Granath F, et al. Parallel incidences of sudden infant death syndrome and infantile hypertrophic pyloric stenosis: a common cause? *Pediatrics* 2001;108:E70
<https://doi.org/10.1542/peds.108.4.e70>
 24. Sommerfield T, Chalmers J, Youngson G, et al. The changing epidemiology of infantile hypertrophic pyloric stenosis in Scotland. *Arch Dis Child* 2008;93:1007-11.
<https://doi.org/10.1136/adc.2007.128090>
 25. Hatiboğlu MC, Dindar H, Cakmak M, Kanmaz T. Neonatal hypertrophic pyloric stenosis: congenital or infantile? *Tokai J Exp Clin Med* 1996;21(4-6):203-5.
 26. Tashijan DB, Konefal SH. Hypertrophic pyloric stenosis in utero. *Pediatr Surg Int* 2002;18(5-6):539-40.
<https://doi.org/10.1007/s00383-002-0788-1>
 27. Nagita A, Yamaguchi J, Amernoto K. Management and ultrasonographic appearance of infantile hypertrophic pyloric stenosis with intravenous atropine sulfate. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996;23(2):172-7.
<https://doi.org/10.1097/00005176-199608000-00013>
 28. Kawahara H, Takama Y, Yoshida H. Medical treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis: should we always slice the "olive"? *J Pediatr Surg* 2005;40(12):1848-51.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.08.025>
 29. Benson CD, Alpern EB. Preoperative and postoperative care of congenital pyloric stenosis. *AMA Arch Surg* 1957;75(6):877-879.
<https://doi.org/10.1001/archsurg.1957.01280180009002>
 30. Rammstedt C. Zur operation der angeborenen pylorus stenose. *Med Klin* 1912;8:1702-1705.

**INFANTILE HYPERTROPHIC PYLORIC STENOSIS –
RISK FACTORS, DIAGNOSIS, TREATMENT****I. Skalskis**

Keywords: infantile hypertrophic pyloric stenosis, risk factors, pyloromyotomy, laparotomy, laparoscopy.

Summary

Infantile hypertrophic pyloric stenosis (IHPS) – is a disease of newborns and first-month babies that causes the hypertrophic muscular layer of the pyloric wall to narrow the pyloric canal and prevent food from entering the duodenum from the stomach. There are no precise data on the cause of pyloric muscle layer hypertrophy. People with a genetic predisposition are thought to develop IHPS when exposed to relevant environmental factors. Diagnosis of this pathology is often based on its clinical manifestation. Radiological, laboratory tests, and provocative tests can help confirm the diagnosis. IHPS is an anomaly that requires treatment and can be corrected in both conservative and surgical ways. . The aim of this study was to evaluate, systematize and analyze the data presented in the

scientific literature on IHPS, what significant risk factors may influence the development of this pathology, what diagnosis and treatment tactics are best chosen for this disease.

Conclusions. 1. Genetic predisposition, positive family history and environmental factors have influence to the development of infantile hypertrophic pyloric stenosis. 2. The onset of symptoms of infantile hypertrophic pyloric stenosis is often the most important diagnostic criterion. Radiological, laboratory test and provocative test can help to confirm the diagnosis. 3. Pyloromyotomy is the standard surgical treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis. It can be performed through a cross-section of the right upper quadrant, a umbilic incision or by laparoscopy.

Correspondence to: iljaskalskis@gmail.com

Gauta 2020-05-24
