

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITAL HYPERTROPHIC PYLORIC STENOSIS - TWO CLINICAL CASES ³

Vanya Dacheva

Department Medical and Clinical Diagnostic Activities

University of Ruse "Angel Kanchev"

Phone: +359 889 729 270

E-mail: vdacheva@uni-ruse.bg

Tanzhu Pandzhar MD

Medicine - General surgery, Pediatric surgery, Endoscopist

Resident doctor in the surgical department of UMBAL – Kanev AD Ruse

Phone: +359 876 632 220

E-mail: tanju@mail.bg

Abstract: Congenital hypertrophic pyloric stenosis is a common reason for surgical treatment in infants (in 1/800 newborns), especially in infants between 3 and 6 weeks of age. Rarely seen above 3 months of age. Boys are 4 times more often affected than girls (1) (J. Harris, A. Cho. 2018). It is clinically manifested by "fountain" vomiting after eating, weight loss, dry skin and mucous membranes, reduced turgor, excretion of a small amount of urine. The children are in a severe general condition, which requires adequate preoperative preparation and timely surgical treatment - pyloromyotomy.

Keywords: Congenital hypertrophic pyloric stenosis, Vomit, dehydration, Acidosis. Pyloromyotomy

ВЪВЕДЕНИЕ

Вродената стеноза на пилора, известна също като хипертрофична стеноза на пилора на новороденото (англ. - IHPS), е патологично състояние при кърмачета, характеризиращо се с удебеляване на мускулите на пилора в стомаха, което води до запушване на стомашния изход. Новородените са добре при раждането са клинично добре. След това, на възраст от 3 до 6 седмици, при тях се наблюдава проявата на типично експлозивно повръщане – на „фонтан“, което потенциално води до дехидратация, електролитен дисбаланс и загуба на тегло (2) (Galea R., Said., E. 2018 Jul.). Образната диагностика (ехографското и рентгенологичното изследвания) играе централна роля при поставяне на клиничната диагноза при това състояние. Лечението е хирургично – пилоромия.

ИЗЛОЖЕНИЕ

За периода февруари 2023 г. – март 2024 г. (вкл.) в ООГСДЕХ на УМБАЛ „Канев“ АД-Русе са постъпили за оперативно лечение две кърмачета на едномесечна възраст от мъжки пол с вродена хипертрофична пилорна стеноза. И двете деца са с увредено общо състояние при постъпването. Оплакванията им започват от втора – трета седмица след раждането и се манифестират от обилни нежлъчни повръщания „на фонтан“, които съдържат приетото пресечено мляко и много стомашен сок. Между храненията се наблюдава регургитация. В началото общото състояние на бебетата е добро, но с течение на времето и двете отслабват на тегло, тургурът е намален и са дехидратирани.

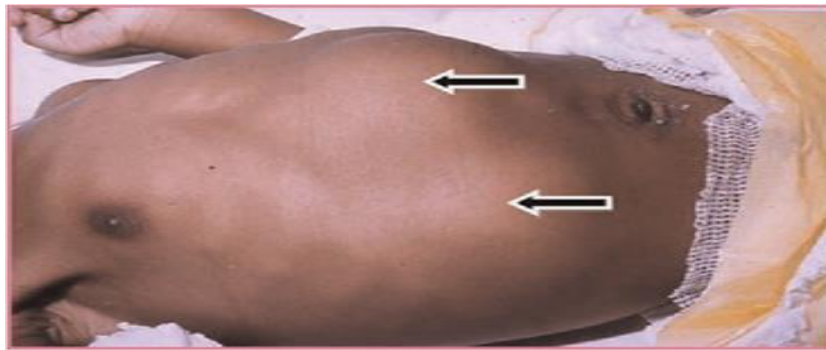
➤ **Епидемиология:** Стенозата на пилора е 2 до 5 на 1000 живородени годишно.

По-често се среща при момчетата: съотношението мъже-жени е 4 към 1. (1). (J. Harris, A. Cho. 2018).

³ Докладът е представен на пленарната сесия на 25 октомври 2024 в секция МКДД с оригинално заглавие на български език: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ВРОДЕНА ХИПЕРТРОФИЧНА ПИЛОРНА СТЕНОЗА – ДВА КЛИНИЧНИ СЛУЧАЯ

➤ **Патофизиология:** Отличителният белег на стенозата на пилора е изразената хипертрофия и хиперплазия на кръговия и надлъжния мускулен слой на пилора. (Rosenthal YS, Chodick G, Grossman Z, Shalev V, Koren G. 2019). Пилорният канал се удължава, мускулите на пилора се удебеляват, лигавицата става едематозна и също удебелена. Това удебеляване води до стесняване лумена на пилора. Тези изменения са причина за разширяването на стомаха вторично. Наличната обструкция предизвиква, нежлъчно, „изстрелващо“ повръщане като фонтан, което може да е периодично или след всяко хранене - постпрандиално. И при двете кърмачета тези патофизиологични особености са налице.

➤ **Клинична характеристика и параклинична диагностика:** При прегледа на бебетата от огледа се установява видима перисталтика, която е свързана с опит да се преодолее стенозата на изхода на стомаха (след нахранване при едното кърмаче се вижда стомашна перисталтична вълна, преминаваща отляво надясно в епигастриума). **При палпация** и при двете деца в десния горен квадрант на корема, над пъпа се опипва плътна, подвижна, пилорна маса под формата на „олива“ с размер около 2 см (фиг. 1). За да се извърши **палпацията** по-лесно и да се отбремени стомахът, прераздут от въздух, се налага поставяне на назогастрална сонда.

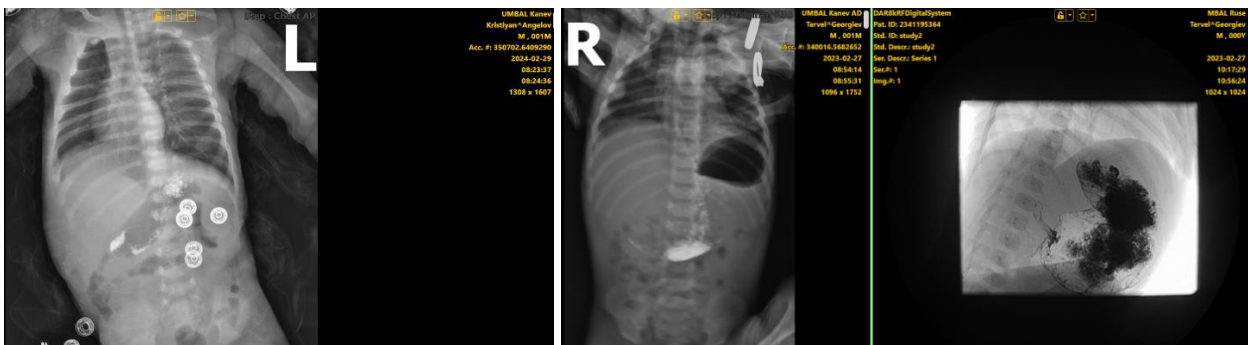


Фиг. 1. Пилорът, като „олива“, намиращ се в десния горен квадрант

Клинико-лабораторните резултати показват характерните за заболяването хипохлоремична, хипокалиемична метаболитна алкалоза – pH-7.640.

Основно значение за диагностициране на аномалията има извършването на **коремна ехография**, която последните години се утвърди като рутинен, достъпен, много специфичен и лесен за изпълнение ултразвуков метод на изследване. Чрез нея се установи задебелен пилорен мускул над 4 мм и удължен пилорен канал над 14 мм и при двете кърмачета.

Рентенологичното изследване с контраст показва: разширен стомах, удължен и стеснен пилорен канал, проминиране на пилора към антрума, удължено време на изпразване на стомаха (Фиг. 2).



Фиг. 2. Рентенологичното изследване при кърмачета с вродена стеноза на пилора

Хипертрофична стеноза на пилора на новороденото трябва да се **отдиференцира** от: *хиатална херния, *гастроезофагиален рефлукс, *дуоденална стеноза, *гастроентерит, *атрезия или стеноза на хранопровода и/или на дванадесетопръстника, *волвулус, *токсичен мегаколон, *травма.

➤ **Лечение:**

• основен елемент в терапията е **предоперативната корекция** на водно-електролитната и алкално-киселинната хомеостаза. И при двете деца за преодоляване признаците на дехидратация са назначени 5% Solutio glucosae 40 ml + 10 ml Solutio NaCl 0,9% x 5 ml/h – за 24 часа, Ca glucosae 2x1 ml/18 ч. чрез инфузионна терапия и през 2 часа по 2 мл вода. Нивата на бикарбонат се коригират и наблюдават, като се има предвид въздействието върху потенциалната хиповентиляция.

• **хирургичното лечение** се изразява в извършване на надлъжна пилоромиотомия по Fredet - Weber – Ramstedt, при която се инцизира серозата с мускулатурата на пилора. В двата клинични случая открита, чрез трансверзален коремен достъп в дясно, субкостално.

➤ Предоперативните усложнения са редки – напр. хиповолемия. Постоперативните усложнения се свеждат до: дехисценция на раната, кървене, перфорация, непълна миотомия (4). (P. Markova. 2024)

➤ **В следоперативния период** важно значение за правилното възстановяване има храненето на кърмачетата. Използваме следната схема на хранене:изпускат се две хранения, а третото започва постепенно с увеличаваща се дози първо на вода и последващо постепенно включване на мляко.

Примерно: операцията е започнала в 8.15 часа и е приключила в 9 часа. След операцията в 12ч., 14ч. и 16ч. – по 5 мл. вода. В 18ч., 20ч. и 22ч – по 10 мл. вода/колкото поеме. Продължават и интравенозните вливания.

От 2 ден: 6ч., 8ч. и 10ч. – по 5 мл. мляко + 15 мл. вода/колкото поеме. В 12ч., 14ч. и 16ч. - по 10 мл. мляко + 15 мл. вода/колкото поеме; 18ч., 20ч. и 22ч. - по 15 мл. мляко + 15 мл. вода/колкото поеме.

От 3 ден: 6ч., 8ч. и 10ч. - по 20 мл. мляко + вода (колкото поеме-до 20 мл.); 12ч., 14ч. и 16 ч. - по 25 мл. мляко + вода (колкото поеме-до 25 мл.); 18ч., 20ч. и 22ч. - по 30 мл. мляко + до 30 мл. вода.

От 4 ден преминават на обичайното за възрастта и килограмите си хранене и количество, до колкото могат да поемат, но не и повече от предназначениято.

И при двата клинични случая следоперативният период протича гладко. Кърмачетата са хемодинамично стабилни с възстановена перисталтика, хранени, раздвижени. Постепенно се наблюдава наддаване на тегло.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

За бързото диагностициране и правилно лечение на деца с вродена хипертрофична пилорна стеноза, важно значение има мултидисциплинарния подход и работата на разнородни медицински специалисти – неонатолози, педиатри, специалисти по образна диагностика, опитни детски хирурзи, медицински сестри. Това междупрофесионално сътрудничество води до ранно диагностициране и навременно хирургично лечение, както и за бързото възстановяване на пациентите.

REFERENCES

Galea R, Said E. Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: An Epidemiological Review. Neonatal Netw. 2018 Juli

Harris, J., Cho, Al., (2018). *Pyloric stenosis*.

Markova, P., (2024). Congenital pyloric stenosis – what is it? (**Оригинално заглавие:** Маркова, П. 2004, Вродена пилорна стеноза-що е то?)

Rosenthal, YS.(2019). Chodick G, Grossman Z, Shalev V, Koren G. The incidence of infantile hypertrophic pyloric stenosis and its association with folic acid supplementation during pregnancy: A nested case-control study. *J Pediatr Surg.* 2019 Apr;