

Vaňatka R.<sup>1</sup>, Kundisová A.<sup>1</sup>, Birková K.<sup>2</sup>, Bezeková M.<sup>2</sup>, Poláková Mištinová J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> I. Rádiologická klinika LF UK, SZU a UNB, Univerzitná nemocnica Bratislava, Nemocnica sv. Cyrila a Metoda

<sup>2</sup> Klinika pre deti a dorast A. Getlíka SZU, Univerzitná nemocnica Bratislava, Nemocnica sv. Cyrila a Metoda

## Hypertrofická pylorostenóza

### Abstrakt

Popisujeme kazuistiku novorodenca s jeden deň trvajúcim prúdivým vracaním, u ktorého bola vo veku 25 dní života sonograficky diagnostikovaná hypertrofická pylorostenóza (HPS), ktorá bola následne operačne potvrdená a riešená. Zároveň prikladáme prehľad problematcky zobrazovacej diagnostiky HPS.

**Kľúčové slová:** hypertrofická pylorostenóza, vomitus, novorodenec, dojča, ultrasonografia

### Abstract

We describe a case report of 25 days-old newborn presented with one day lasting projectile vomiting – sonography established diagnosis of hypertrophic pylorostenosis (HPS). Hypertrophic pylorostenosis is the most frequent surgical condition in infants in the first few month of life. Ultrasonography is the preferred diagnostic modality.

**Key words:** hypertrophic pylorostenosis, vomitus, newborn, infant, ultrasonography

### Úvod

Hypertrofická pylorostenóza (HPS) predstavuje idiopatické zhrubnutie svaloviny pyloru, ktoré vedie ku obštrukcii pylorického kanála spojenej s masívnym „projektilovým“ vracaním bez prímеси žlče. Obsah žalúdka pri ňom „vystrekné“ z úst dieťaťa v dôsledku aktívnej kontrakcie svaloviny. Pri dlhšom trvaní tohto stavu môže dôjsť ku neprospievaniu dieťaťa, ku hypochloremickej metabolickej alkalóze a bez liečby ku fatálnemu koncu.

Incidenca HPS je približne 3:1000 novorodencov, pričom u chlapcov sa vyskytuje asi 4-násobne častejšie než u dievčat, s určitou familiárnou a rasovou predispozíciou (1).

Klinické príznaky sa v typickom prípade manifestujú vo veku okolo 5 – 6 týždňov života dieťaťa, hoci zriedkavo sa môžu objaviť už vo veku okolo 3 týždňov a raritne boli popísané dokonca prípady manifestujúce sa vo včasnom novorodeneckom období (2), po 6. mesiaci života sa HPS už prakticky nevyskytuje.

Základnou liečebnou metódou je chirurgická liečba, a to po predchádzajúcej úprave prípadnej dehydratácie a elektrolytovej a acidobázickej dysbalancie. Pyloromyotómia (pozdĺžne prerušenie svalovej vrstvy pyloru až po submukózu) je možná aj laparoskopicky a vedie ku rýchlej úprave stavu. Nižšie popisovaný sonografický nález zhrubnutia svaloviny pyloru však aj po tomto zákroku môže perzistovať niekoľko mesiacov (dokiaľ nedôjde ku atrofii svaloviny pyloru) (3).

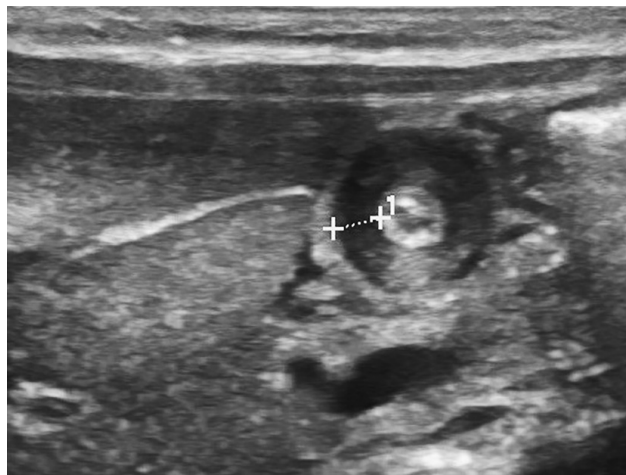
Diagnostickou metódou voľby (s veľmi vysokou senzitivitou a špecificitou) je sonografia s použitím vysokofrekvenčnej lineárnej sondy, ktorá umožní priame zobrazenie a posúdenie hrúbky svaloviny pyloru. Základnými parametrami pre diagnózu HPS je hrúbka lamina muscularis propria nad 3mm a perzistujúce/trvalé zúženie a predĺženie pylorického kanála nad 15 – 17 mm (ako mnemotechnická pomôcka sa niekedy odporúča „číslo  $\pi$ /pi“ – t. j. 3,14 – normálna hrúbka svaloviny pyloru do 3mm, normálna dĺžka pylorického kanála do 14 mm). Ako spoľahlivý parameter sa uvádza aj objem pyloru nad 1,5 cm<sup>3</sup>. Menej spoľahlivým parametrom je celkový priečný priemer pyloru nad 13 mm. Okrem toho možno pozorovať len minimálnu alebo úplne absentujúcu pasáž žalúdočného obsahu cez pylorický kanál (čo vedie k oneskorenému vyprázdňovaniu žalúdka a ťažkostiam pri sonografickom zobrazovaní prázdneho duodena) a zvýraznenú, neefektívnu až retrográdnú peristaltickú aktivitu žalúdka.

Pri USG-vyšetrení je vhodné, aby bol žalúdok dieťaťa naplnený tekutinou (mliekom). Kontinuálne odsledovanie priebehu naplneného žalúdka smerom ku pyloru umožní vyhnúť sa omylom v identifikácii pyloru (pri výraznejšie naplnenom žalúdku sa pylorus – s polohou viazanou na fixovanú polohu duodena – častokrát dostane až do polohy dorzálnu od žalúdka). Tento postup považujeme za vhodnejší a spoľahlivejší než (niektorými autormi odporúčané) orientovanie sa pomocou žlčníka (pylorus je voči žlčníku zvyčajne lokalizovaný mierne mediálne a dorzálnu). Niekoľko je možné kvalitne zobraziť pylorus už v polohe pacienta na chrbte, no najmä pri výraznejšej žalúdočnej bub-

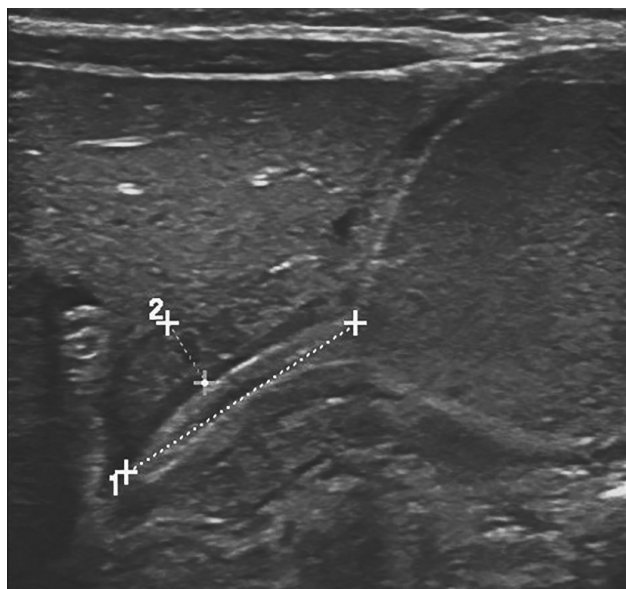
line je vhodné vyšetriť pacienta v polohe na pravom boku (v tejto polohe sa plyn v žalúdku presunie mimo pylorickú oblasť). Sonografický vzhľad pyloru pri HPS častokrát pripomína vzhľad cervixu uteru a čiastočne sa môže vyklenovať do lúmenu žalúdka. Pri meraní hrúbky svaloviny pyloru sa zvyčajne odporúča priečny prierez pylorom (anizotropný efekt spôsobený cirkulárnym usporiadaním svalových vlákien môže v tomto zobrazení spôsobiť vyššiu echogenitu svaloviny na privrátenej a odvrátenej strane „prstencu“ pyloru v porovnaní s echogenitou jeho postranných častí), hoci niektorí autori preferujú pozdĺžny prierez (umožňuje zmerať súčasne hrúbku svaloviny pyloru a aj dĺžku pylorického kanála, pričom rovnomerné cirkulárne zhrubnutie s centrálnym uloženým pylorickým kanálom minimalizuje možnosť šikmého/tangenciálneho pozdĺžneho prierezu pylorom, kedy by mohlo dôjsť ku falošnému nadhodnoteniu jeho hrúbky). Pritom je dôležité merať skutočne len hrúbku lamina muscularis propria pyloru (vonkajšia hypoechogénna vrstva jeho steny, v prípade HPS hypoechogénne prstencovité zhrubnutie navonok od submukózy) – t. j. bez submukózy, lamina muscularis mucosae a mukózy. V opačnom prípade by zavzatím ostatných vrstiev pylorickej steny do merania došlo k falošnému nadhodnoteniu hrúbky svaloviny pyloru a tým potenciálne k určeniu nesprávnej diagnózy či dokonca k zbytočnej operácii dieťa. Je vhodné pamätať na to, že hrúbka svaloviny pyloru môže v čase postupne progredovať, a preto pri hraničnom USG-obraze je vhodná USG-kontrola.

V prípade, ak u dieťaťa s profúznym „projektilovým“ vomitom nie je potvrdená HPS, tak je už v rámci toho istého USG-vyšetrenia vhodné posúdiť možnosť malrotácie s volvulom čreva („whirlpool sign“ vytvorený hornými mezenterickými cievami), pylorospazmu, kongenitálnej antrálnej membrány (mukozálna cirkulárna riasa zobraziteľná ako perzistujúca echogénna pruhovitá štruktúra v prepylorickej oblasti s dilatáciou žalúdka orálne od nej) (1) výrazného gastro-ezofageálneho refluxu (vomitus pri ňom môže nadobudnúť charakter „projektilového“ vracania resp. môže tak byť rodičmi vnímaný a popisovaný), stenózy duodena, anulárneho pankreasu, pravostrannej hydronefrózy s útlakom pyloru resp. duodena, bezoáru či žalúdočného vredu.

Úloha natívnej snímky brucha (distendovaný žalúdok s malou plynovou náplňou črevných kľučiek) a kontrastného RTG-vyšetrenia žalúdka (oneskorené vyprázdňovanie žalúdka, zvýraznená peristaltika žalúdka, zúžený a elongovaný pylorický kanál, vyklenovanie zhrubnutej steny pyloru do lumenu žalúdka) pri diagnostike HPS je v súčasnosti už len minimálna. Môže však zohrávať dôležitú úlohu pri diferenciálnej diagnostike iných stavov vedúcich ku profúznemu vomitu vo včasnom období života (najmä volvulus čreva). Realizácia MR-vyšetrenia môže byť zväzená v prípade nemožnosti resp. nevyťažnosti USG-vyšetrenia (napr. v dôsledku extrémneho meteorizmu) (4), čo je však veľmi zriedkavá situácia. V žiadnom prípade nemožno



Obr. 1: Hypertrofická pylorostenóza – priečny prierez cez pylorus, kalipermi označená hrúbka svaloviny pyloru (3,5 mm).



Obrázok 2: Hypertrofická pylorostenóza – pozdĺžny prierez cez pylorus, kalipermi označená hrúbka svaloviny pyloru (3,5 mm) a dĺžka pylorického kanála (18 mm).

MR-vyšetrenie odporúčať ako vyšetrenie prvej voľby pri podozrení na HPS.

### Kazuistika

Na naše sonografické pracovisko bol z detskej ambulancie našej nemocnice odoslaný 25-dňový eutrofický, čulý novorodenec mužského pohlavia s hmotnosťou 4 120 gramov, s primeranou popôrodnou adaptáciou, bez známk dehydratácie a bez zvýšenia zápalových parametrov, ktorý predchádzajúci deň 2-x prúdivito vracal a podľa matky v deň USG-vyšetrenia pil menej než predtým. V rámci diferenciálnej diagnostiky bolo indikované USG-vyšetrenie, pri ktorom bola konštatovaná prítomnosť USG-obrazu py-

lorostenózy (svalová vrstva pyloru hrúbky 3 – 4 mm, dĺžka pylorického kanála 18mm). Žalúdok dieťaťa bol v čase USG-vyšetrenia pomerne výrazne naplnený mliekom – a to napriek tomu, že dieťa pilo naposledy približne 4 hodiny pred vyšetrením „antirefluxné mlieko“ (ktoré matka nasadila pre podozrenie na gastroezofageálny reflux), keďže dieťa naposledy odmietlo kŕmenie. Dieťa bolo po určeneí diagnózy HPS urgentne odoslané na pracovisko detskej chirurgie, kde bola diagnóza hypertrofickej pylorostenózy potvrdená s následným chirurgickým výkonom a výborným liečebným výsledkom.

### Diskusia

Vo všeobecnosti možno konštatovať, že diagnóza HPS býva v súčasnosti rozpoznaná včasnejšie než tomu bývalo v minulosti, a že je v čoraz väčšej miere založená na sonografickom vyšetrení (s výrazným zmenšovaním významu klinického vyšetrenia – palpácia „olivy“ hypertrofického pyloru a prítomnosť žalúdočnej hyperperistaltiky). Vďaka tomu býva celkovo lepší aj klinický stav detí s HPS (zvyčajne u nich ešte nevznikol výrazný úbytok na hmotnosti, dehydrácia a elektrolytová a acidobázická dysbalancia), čo je významné najmä z hľadiska rizikovosti operačného výkonu.<sup>5</sup>

Diagnóza HPS nebola v popisovanom prípade klinicky zrejماً vzhľadom na veľmi krátke trvanie objektívnych ťažkostí ľahkého stupňa a pomerne nízky vek dieťaťa. Ku diagnostike paradoxne prispelo aj (vo vzťahu ku diagnóze HPS neadekvátne) nasadenie antirefluxného mlieka, v dô-

sledku čoho sa zvýraznila porucha priechodnosti pyloru s následnou pretrvávajúcou distenziou žalúdka a odmietaním ďalšieho kŕmenia zo strany dieťaťa.

### Záver

Na možnosť diagnózy hypertrofickej pylorostenózy je vhodné myslieť aj pri menej výrazných resp. menej typických príznakoch a u detí mladších než je typický uvádzaný vek detí s HPS, keďže kvalitnejšie diagnostické možnosti umožňujú včasnejšiu diagnostiku HPS než tomu bolo v minulosti.

### Literatúra

1. Šimonovský V.: *Transabdominální sonografie trávicí trubice*. vyd. Leon, Praha 1995.
2. Bhandarkar K.: *Congenital hypertrophic pyloric stenosis - a rare presentation of a common entity*. J Pediatr Neonatal Care. 2018;8(5):208–209.
3. Costa Dias S., Swinson S., Torrão H., Gonçalves L., Kurochka S., Pina Vaz C., Mendes V.: *Hypertrophic pyloric stenosis: tips and tricks for ultrasound diagnosis*. Insights Imaging (2012) 3:247–250.
4. Arslan H., Bay A., Temizöz O., Etlik Ö, Köseoğlu B., Kisli E.: *Hypertrophic pyloric stenosis – MR findings*. Eur J Gen Med 2006; 3(4):186–189.
5. Taylor N.D., Cass D.T., Holland AJA: *Infantile hypertrophic pyloric stenosis: Has anything changed?* Journal of Paediatrics and Child Health 49 (2013) 33–37.