

Pyloric stenosis

מורן רבי
ילדים ב דרום

Infantile hypertrophic pyloric stenosis ●
הגורם השכיח ביותר להקאות לא ביליאריות. ●

:DD

- pyloric atresia ●
- antral webs ●
- gastric duplications ●
- gastric volvulus ●
- gastroesophageal reflux ●
- peptic ulcer disease ●
- salt-wasting adrenogenital syndrome ●
- eosinophilic gastroenteritis ●
- bezoars ●
- various other metabolic and motility abnormalities ●

אפידמיולוגיה

- שכיחות 1:150 בזכרים ו-1:750 בנקבות
- ניתן למצוא תמונה משפחתית ב-15% מהמקרים.
- הליקוי שכיח בבנים בכורים ובד"כ בעונת האביב.
- מתפתח ב-20% מהבנים ו-10% מהבנות לאמא עם ההפרעה.
- שכיחות מוגברת בסוג דם B או O.
- מומים שבשכיחות מוגברת: tracheoesophageal fistula, hypoplasia or agenesis of the inferior labial frenulum.

אטיולוגיה

- אטיולוגיה לא ברורה
- מקובל לחשוב שזה פגם גנטי המועבר בצורה מולטיפקטוריאלית בגלל שכיחות מגוברת בתאומים מונוזיגוטיים ובילדים להורים (יותר אמהות) שסבלו מההפרעה.
- בילדים חולים רמות גסטרין בדם גבוהות, וכן בפילרוס יש רמה נמוכה של nitric oxide synthase אך לא ברור אם יש לזה חשיבות באטיולוגיה. בנוסף, Abnormal muscle innervation, elevated serum levels of prostaglandins
- קשר רופף בין פילוריק סטנוזיס לאטרזיה של הושט או hiatal hernia.
- תואר קשר בין שימוש באריתרומיצין בילודים כפרופילקסיס בזמן התפרצות שעלת לבין התפתחות פילוריק סטנוזיס.

קליניקה

- הסימפטום הראשוני הוא הקאות לא מרתיות.
- ההקאה יכולה להיות או לא פרוייקטילית אך יש לה אופי מתקדם. תקרה אחרי או מיד אחרי האוכל. יכולה ללוות כל ארוחה או להיות אינטרמיטנטית. אחרי ההקאה התינוק רעב ורוצה לאכול.
- בד"כ המחלה לא מופיעה בלידה אלא מתפתחת אחריה ומתחילה אחרי שבוע 3 לחיים אך סימפטומים יכולים להופיע עוד בשבוע הראשון לחיים עד לחודש חמישי לחיים.

סיבוכים

- איבוד נוזלים
- איבוד HCL - hypochloremic metabolic alkalosis
- האשלגן בסרום בד"כ שמור אבל יש איבוד כללי של אשלגן בגוף. (היפוקלמיה כתוצאה מהקאות היא עקב מנגנון כלייתי)
- צהבת בלתי ישירה בגלל ירידת גלוקורוניל טרנספראז נצפית ב-5% עוברת מיד עם פתיחת החסימה.

אבחנה

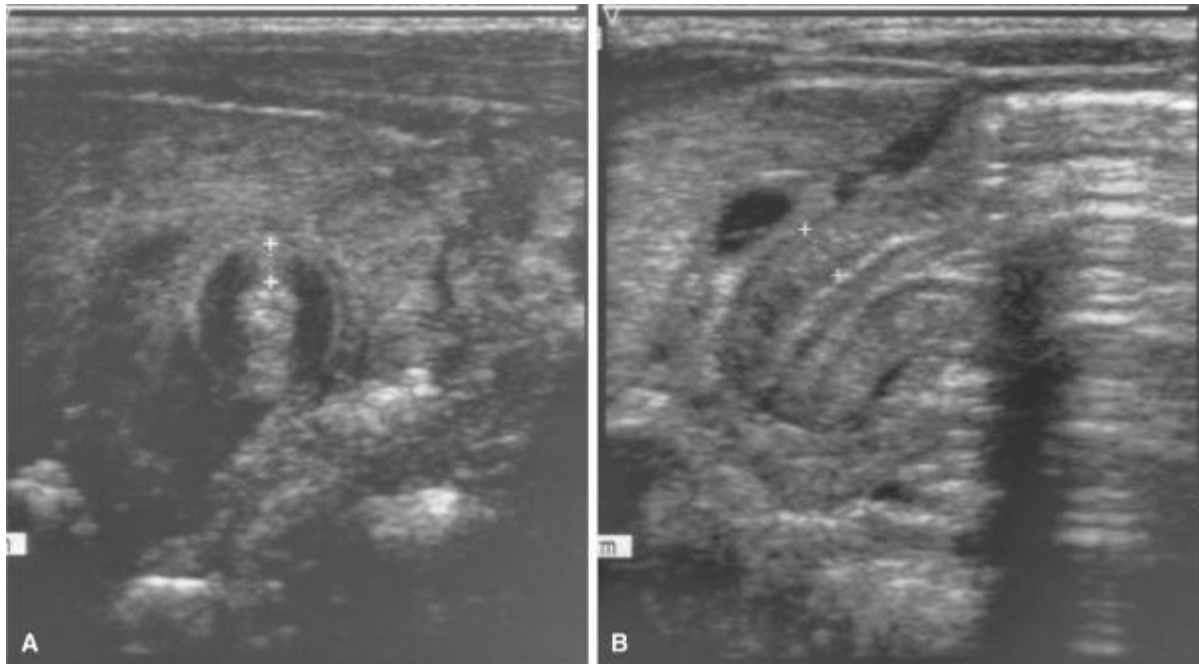
- בדיקה גופנית (בעבר היו מאבחנים כך): מסה פילורית קשה, ניידת, כ-20"מ באורכה, בצורת זית, נימושה הכי טוב כשהבודק בצד שמאל במיד אפיגסטריום מימין ומעל הטבור מתחת לקצה הכבד. האכלה יכולה לעזור לאבחן שכן יש גל פריסטלטי שמתקדם לאורך הבטן ואז הילד מקיא וקל יותר למשש את ה"olive"
- 60-80% דיאגנוזה בדרך זו, בתלות במיומנות הבודק.

Gastric peristaltic wave in an infant with pyloric stenosis



המשך אבחנה

- **US** מאשר אבחנה לרוב המקרים ומאפשר אבחנה מוקדמת יותר לילדים חשודים ללא olive בבדיקה גופנית.
- קריטריונים לאבחנה:
 - עובי הפילרוס < 4 מ"מ או:
 - overall pyloric length < 14 מ"מ
- סנסיביות של 95%
- **צילום בריום**- תעלה פילורית מאורכת, בלט של השריר הפילורי לאנטרום (shoulder sign), ופסים מקבילים של הבריום לאורך התעלה המוצרת היוצרים double tract sign
- **צב"ס**- קיבה גדולה מלאה אוויר המדגימה גלי פריסטלטיקה ומיעוט יחסי של גז בלולאות המעי.





- תינוקות שמואכלים ע"י הורים לא מנוסים, או לא נוצר קשר טוב בין נוטים להקיא הרבה בשבועות הראשונים של החיים. ההקאה יכולה להיות אפילו פרוייקטילית.
- **GERD, Hiatal hernia** – מבחינים בצילום.
- **אס"ק אדרנל** יכולה לחקות pyloric stenosis אבל מבחינים ע"י היפרקלמיה בסרום וריכוז אשלגן גבוה בשתן.
- **Inborn errors of metabolism** - הקאות חוזרות עם אלקלוזיס (כשהמקור הוא במעגל האוראה) או אצידוזיס (organic acidemia) מופיע עם לתרגיות, קומה, פרכוסים.
- **שלשול והקאה** מכוון לגסטרואנטריטיס. לחולי פילוריק סטנוזיס עשוי להיות שלשול.
- **Pyloric membrane / duplication** באופן נדיר זו הקאה פרוייקטילית.
- **Duodenal stenosis** - פרוקסימלית לאמפולה של ווטר מסתמן דומה מבחינים בבדיקה פזיקלית –olive או ב-US.

טיפול

- **תומך- תיקון נוזלים**, מאזן חומצה בסיס, אלקטרוליטים. סליין 0.45-0.9 ו 5-10% דקסטרז, יחד עם KCL בריכוז 30-50 mek/dl . הטיפול עד שהילד rehydrated והביקרבונט >30 . תיקון האלקלוזיס חשוב כדי למנוע אפנאה פוסט ניתוחית הקשורה בהרדמה. ההקאות בד"כ מפסיקות כשהקיבה ריקה ומעט זקוקים לזונדה.

טיפול ניתוחי

- **Ramstedt procedure – Pyloromyotomy** נעשה דרך חתך קטן בעור. מפרידים את המסה הפילורית בלי לחתוך את המוקוזה וסוגרים את החתך.
- אופציה ל**פרוסקופית** מוצלחת באותה המידה
- הקאה שלאחר הניתוח נפוצה ב-50% בגלל בצקת באזור החתך בפילרוס.
- האכלה מתחילה 12-24 שעות אחרי הניתוח
- הקאות מתמשכות מרמזות לפילורמיוטומיה לא שלמה, גסטריטיס, GERD, וחסימות מסוגים אחרים.
- הטיפול הניתוחי הוא מרפא, תמותה של 0-15%
- דרכים אחריות: שמרני עם האכלה בכמויות מועטות + אטרופין היה מוצלח בקבוצות קטנות של חולים. או הרחבה בעזרת בלון באנדסקופיה- להקאות משניות לאחר ניתוח לא מוצלח.

מקורות מידע

- נלסון , מהדורה 18 , פרק 326
- שוחט ואשכנזי, מהדורה 7 , עמוד 422
- תודה על ההקשבה!