Государственное бюджетное образовательное учреждение

Высшего профессионального образования

«Красноярский государственный медицинский университет

Имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Педиатрический факультет

Кафедра детской хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Зав. Кафедрой: КМН, доцент Портнягина Э.В.

Руководитель ординатуры: КМН, доцент Портнягина Э.В

.

**Реферат**

**Врожденный гипертрофический пилоростеноз**

Выполнил: ординатор кафедры детской

хирургии с курсом ПО им. проф. В.П.Красовской

Блинов А.В.

Красноярск 2022 г.

**План:**

**Введение**………………………………………………………………………3

1. Историческая справка…………………………………………………4
2. Клиническая картина………………………………………………….5
3. Диагностика……………………………………………………………8
4. Дифференциальная диагностика……………………………………11
5. Лечение………………………………………………………………..14
6. Техника оперативного вмешательства……………………………..15
7. Послеоперационное лечение………………………………………..17

**Вывод**………………………………………………………………………..18

**Список использованной литературы**…………………………………..19

**Введение**

Врожденный пилоростеноз является генетически обусловленным пороком развития пилорического отдела желудка, приводящим к развитию высокой полной или частичной кишечной непроходимости у детей первых месяцев жизни.

В структуре пороков развития пилоростеноз встречается довольно часто, уступая лишь порокам развития опорно-двигательного аппарата и сердечно-сосудистой системы. Данное заболевание является наиболее частой причиной возникновения частичной высокой кишечной непроходимости у детей до года.

Популяционная частота составляет от 0,5:1000 до 3:1000. Одной из особенностей этого порока является резкое преобладание мальчиков. Так, соотношение мужского и женского полов от 4:1 до 7:1. В последние годы доказано рецесивное, сцепленное с полом, аутосомно-доминантное наследование данного порока.

Морфологически, пилоростеноз проявляется утолщением стенок пилорического канала желудка, в результате чего привратник приобретает оливообразную форму и плотную, хрящевую консистенцию, при этом, серозная оболочка приобретает белесоватый цвет. Данные изменения обусловлены разрастанием циркулярного мышечного слоя, утолщением соединительно-тканных перегородок, пронизывающих всю толщу мышечных волокон мышечного слоя пилорического канала. При прогрессирующем течении заболевания возникает отек, а впоследствии склероз слизистого и подслизистого слоев с нарушением дифференцировки соединительно-тканных структур данного сегмента желудка, что в свою очередь приводит к уменьшению просвета привратника и нарушению проходимости в этом отделе желудочно-кишечного тракта.

Актуальность своевременной диагностики и лечения врожденного пилоростеноза обусловлена потенциальной опасностью развития таких труднокоррегируемых осложнений как аспирационная пневмония, прогрессирующая гипотрофия, нарушение водно-электролитного баланса и ряда других осложнений, обусловленных проявлениями высокой кишечной непроходимости в раннем детском возрасте.

**Историческая справка**

1627г. Первое описание Hildanus пилоростеноза.

1888г. Повторное открытие пилоростеноза Гиршпрунгом (описание 2-х случаев).

1898г. Наложение гастроеюноанастомоза Lober

1907г. Пилоропластика Fredet (после рассечения пилоруса сближал разделенные мышцы швами в поперечном направлении)

1911г. Рамштедт описал и применил современную технику пилоромиотомии.

**Клиническая картина**

Первые клинические проявления заболевания появляются с 2-3 недель жизни. Острота и время возникновения симптомов пилоростеноза определяются степенью сужения привратника и компенсаторными возможностями организма ребенка.

**Основными клиническими проявлениями пилоростеноза являются**:

**1.** Ранний симптом – рвота «фонтаном» желудочным содержимым без примеси желчи.

**2.** Прогрессирующее снижение массы тела с развитием гипотрофии.

**3.** Урежение числа мочеиспусканий с уменьшением суточного количества мочи.

**4.** Редкий и скудный стул.

**5.** Выраженная перистальтика желудка (симптом «песочных часов»).

**6.** Пальпация уплотненного, гипертрофированного привратника.

Рвота «фонтаном» желудочным содержимым без примеси желчи является основным и постоянным симптомом пилоростеноза. У большинства больных этот симптом появляется на 2-4 неделе жизни. Однако при изучении анамнестических данных удается выяснить, что у всех больных с врожденным пилоростенозом отмечалось упорное срыгивание и периодическая рвота в первые дни после рождения створоженным молоком без примеси желчи. Рвотные массы, в ранние сроки, иногда, могут содержать примесь желчи, но по мере стенозирования пилорического канала желчь в рвотных массах отсутствует. В результате прогрессирования заболевания и увеличения объема желудка в возрасте 2-3 недель, появляется рвота «фонтаном», при которой объем рвотных масс, значительно превышает объем однократного кормления. Рвотные массы имеют застойный характер, кислую реакцию, в тяжелых случаях – примесь крови, что связано с разрывом мелких сосудов при упорном характере рвоты. Число рвот «фонтаном» за сутки достигает, в среднем 4-5 раз, т.е. меньше, чем число кормлений ребенка за сутки.

Длительная рвота у детей с врожденным пилоростенозом приводит к потере массы тела и развитию прогрессирующей гипотрофии. Клинические проявления заболевания зависят от степени выраженности пилоростеноза. Выделяют компенсированную, субкомпенсированную и декомпенсированную (острую) формы заболевания. При декомпенсированной (острой) форме на первый план выступают признаки острой дегидратации второй, третьей степени и декомпенсированного метаболического алкалоза.

Возникает дефицит микроэлементов - железо, кальций, фосфор, появляются признаки сгущения крови. Характерным для этой формы течения заболевания является нарушение водно-электролитного обмена в виде метаболического алкалоза из-за выраженной потери хлора, соляной кислоты.

При компенсированной и субкомпенсированной форме симптомы развиваются постепенно, без грубых нарушений водно-электролитного обмена. Характерным для этих форм течения заболевания является прогрессирующее развитие гипотрофии. Подкожно-жировой слой постепенно уменьшается, кожа становится дряблой, сухой. Наблюдаются некоторые изменения выражение лица: морщинки на лбу, запавшие глаза, беспокойное, «голодное» выражение. Именно постоянным ощущением голода и беспрерывным аппетитом (ребенок жадно сосет, все берет в рот, постоянно чмокает) дети, страдающие пилоростенозом, отличаются от детей, у которых рвота имеет другую причину.

В результате прогрессирующего течения заболевания отмечается урежение числа мочеиспусканий от 3 до 5 раз в сутки (норма 20-25 раз). Снижается суточный диурез. Моча становится концентрированной, интенсивно окрашивает пеленки. Стул становится скудным, темно-зеленого цвета из-за малого содержания молока и преобладания желчи с секретом кишечных желез.

Урежение числа мочеиспусканий и стула, уменьшение суточного количества мочи называется симптомом «сухих пеленок», он является достаточно ценным для диагностики врожденного пилоростеноза. Однако, в связи с широким применением в последние годы памперсов, выявление данного симптома затруднительно. При осмотре живота чаще всего удается выявить вздутие эпигастральной области, обусловленное растяжением желудка. При выраженной гипотрофии ребенка отмечается симптом «песочных часов», который возникает после кормления, при поглаживании передней брюшной стенки в области эпигастрия. При этом желудок приобретает форму «песочных часов» из-за усиленной перистальтики его стенок над местом препятствия.

При аускультации, иногда прослушивается усиленная желудочная перистальтика, с помощью которой желудок старается преодолеть препятствие в пилорическом канале. Перкуторно, отмечается расширение границ желудка и смещение его вплоть до гипогастральной области.

При пальпации живота над нижним краем печени и справа от наружного края прямой мышцы живота у 1/3 больных удается пропальпировать утолщенный привратник желудка.

В результате прогрессирующего течения врожденного пилоростеноза появляются изменения в биохимических показателях крови: диспротеинемия, снижение альбуминов, альфа и гамма – глобулинов, хлоридов, повышение уровня фибриногена. Метаболические нарушения проявляются в умеренном снижении натрия, калия, кальция (как общего, так и ионизированного) и некотором повышении уровня общего билирубина, креатинина, мочевины, аспарагиновой трасаминазы в сыворотке крови. В анализах крови может быть выявлено некоторое повышение показателей гематокрита. Признаков воспалительного процесса, как правило, не отмечается.

**Диагностика**

Диагноз врожденного пилоростеноза основывается на данных анамнеза, клинических, лабораторных, рентгенологических и инструментальных методов исследования. Одним из ценных дополнительных методов диагностики врожденного пилоростеноза является рентгенологическое исследование.

Рентгенодиагностика начинается с проведения обзорной рентгенографии грудной и брюшной полостей в вертикальном положении ребенка. При этом выявляются следующие рентгенологические симптомы:

 1. Увеличение размеров желудка, в котором натощак определяется уровень жидкости.

 2. Снижение содержания газов в петлях кишечника.

Кроме того, во время обзорной рентгенографии возможно исключение сопутствующих заболеваний и сочетанных пороков развития, которые могут быть выявлены при использовании данного метода.

Решающими же в диагностике врожденного пилоростеноза являются данные рентгеноконтрастного исследования, которое проводится сразу же после обзорной рентгенографии.

У детей в возрасте до одного месяца, в качестве контрастного вещества необходимо использовать йодолипол, в количестве от 5 до 10 мл., а старше указанного возраста - 10-20% бариевую взвесь на 30-50 мл. 10% раствора глюкозы. Контрастное вещество вводится в желудок мягким, резиновым катетером. Через 20 минут и 3 часа производят два снимка (в вертикальном положении ребенка). При необходимости возможно проведение повторных рентгенснимков через 6 и 24 часа.

Если через 3 часа в желудке остается больше половины контрастного вещества, то это является основным рентгенологическим признаком врожденного пилоростеноза. Кроме того, при исследовании в правом косом положении удается выявить сужение удлиненного пилорического канала привратника, которое описывается в литературе как «симптом клюва». В ряде случаев возможна визуализация глубокой сегментирующей перистальтики желудка, что также является одним из признаков пилоростеноза.

В последнее время все большую диагностическую ценность при данном пороке развития представляет использование фиброгастроскопии. Это стало возможным в связи с разработкой новых, гибких педиатрических моделей эндоскопов, позволяющих проводить исследования и манипуляции у детей первых дней жизни. Исследование проводят натощак. За 20-30 минут до исследования проводят премедикацию, в целях общего обезболивания, а главное – достижения хорошего спазмолитического эффекта во время проведения исследования.

При эндоскопии определяется расширенный, перерастянутый желудок с выраженной складчатостью слизистой оболочки в антрального отделе.

В области пилорической заслонки отмечается разной степени выраженности стеноз пилорического канала, который не раскрывается при раздувании воздухом. В ряде случаев наблюдается отсутствие просвета привратника в виду пролабирования складок слизистой оболочки в просвет антрума. Кроме того, при данном пороке развития имеются эндоскопические признаки рефлюкс-эзофагита, выраженность которого зависит от формы течения основного заболевания.

Одним из дополнительных методов диагностики врожденного пилоростеноза является ультразвуковой метод исследования. С помощью данного метода, в некоторых случаях, удается визуализировать гипертрофированный мышечный слой привратника, образующий гипоэхогенную широкую полоску вокруг эхогенного центра на поперечных срезах привратника желудка. При продольном сканировании пилорический отдел выглядит в виде трубчатой структуры с узким просветом пилорического канала. Толщина мышечной ткани при врожденном пилоростенозе достигает 4-5 мм. и более (при норме до 2 мм.). С помощью ультразвукового сканирования можно определить косвенные признаки заболевания, такие как: задержка эвакуации содержимого желудка спустя 3 часа после кормления, усиленные перистальтические движения стенок желудка выше места препятствия.

**Дифференциальная диагностика**

Дифференциальную диагностику врожденного пилоростеноза проводят с рядом заболеваний и пороками развития желудочно-кишечного тракта, которые протекают с симптомом рвоты у детей первых недель жизни.

Наиболее часто дифференциальную диагностику пилоростеноза проводят со следующими заболеваниями:

**1. Халазия пищевода.**

Данное заболевание относят к дисфункции созревания нервной системы новорожденных, проявляющийся в нарушении иннервации кардиального отдела пищевода и желудка. В результате недоразвития на этом участке симпатических ганглиев возникает зияние входа в желудок с развитием желудочно-эзофагиального рефлюкса.

Клинические симптомы халазии пищевода появляются с конца первой недели жизни в виде обильных срыгивании после кормления, усиливающихся в горизонтальном положении ребенка. Переход на дозированное кормление и пребывание в ребенка в вертикальном положении в течение 10-20 мин. после кормления способствует постепенному обратному развитию симптомов. В случае упорных срыгиваний проводят фиброгастроскопию, во время которой исключается непроходимость привратника и выявляется недостаточность кардии. В редких случаях дополнительно применяют рентгенологическое исследование, в целях определения желудочно-пищеводного рефлюкса.

**2. Пилороспазм.**

В основе заболевания лежит нарушение синхронной работы желудка и привратника в результате вегетативной дистонии по симпатическому типу. Резкое сокращение пилорического сфинктера создает препятствие для эвакуации содержимого желудка. Возникающая вслед за этим антиперистальтика и гипотония мышц кардиального отдела желудка способствует развитию рвоты.

С целью дифференциальной диагностики с врожденным пилоростенозом проводится короткий (до 3-5 дней) курс противоспастической терапии: 0,1% раствор атропина назначают по 1-2 капли 3-4 раза в день за 30 минут до кормления или 0,25% раствор новокаина по 1 чайной ложке за 30 минут до еды – 6-8 раз в день.

По мере проведения данного курса лечения при пилороспазме отмечается положительная динамика, урежается или прекращается рвота, нормализируется эвакуаторная функция желудка. При пилоростенозе эффекта от проводимой терапии не отмечается. В сомнительных случаях выполняют фиброгастоскопию (привратник хорошо проходим) или прибегают к рентгеноконтрастному исследованию, во время которого опорожнение желудка начинается через 10 минут после приема контрастного вещества и заканчивается через 3-6 часов. При пилоростенозе отмечается характерные для данного порока эндоскопические и рентгенологические признаки.

**3. Адреногенитальный синдром (АГС, псевдогермафродитизм).**

Врожденная гиперплазия надпочечников, обусловленная недостаточной продукцией одного из ферментов для биосинтеза кортикостероидов – 21-гидроксилазы. При сольтеряющей форме АГС имеет место снижение продукции не только глюкокортикоидов, но и минералокортикоидов (синдром Дебре-Фибигера, псевдопилоростеноз). Это обусловливает синдром потери соли, ребенок теряет натрий и воду. Первые признаки заболевания, помимо вирилизации, появляются с первых дней жизни в виде упорной рвоты, иногда «фонтаном» не связанной с приемом пищи.

Рвотные массы обычно содержат примесь желчи. Характерны такие признаки как полиурия, периодически разжиженный стул, гиперкалиемия, гипонатриемия, метаболический ацидоз. Эндоскопически и рентгенологически привратник проходим.

**4. Высокая, частичная, кишечная непроходимость (врожденный стеноз двенадцатиперстной кишки выше Фатерова сосочка, сдавление ее просвета аномально расположенным сосудом или кольцевидной поджелудочной железой, врожденный препилорический стеноз и т.д.).**

Данная группа заболеваний имеет сходную с врожденным пилоростенозом клиническую картину высокой кишечной непроходимости. Основным дифференциально-диагностическим критерием является данные рентгеноконтрастного исследования, а в некоторых случаях данные эндоскопии.

Для высокой, частичной, кишечной непроходимости двенадцатиперстной кишки характерно появление симптомов с первых дней жизни ребенка, тогда как при пилоростенозе первые клинические проявления приходятся на возраст 2-3 недели.

Определенные трудности возникают в процессе дифференциальной диагностики декомпенсированной (острой) формы пилоростеноза и врожденной высокой кишечной непроходимостью. В этих случаях окончательный диагноз устанавливается во время оперативного вмешательства, проводимого по экстренным показаниям, а использование сложных методов диагностики лишено практического смысла.

Значительно реже врожденный пилоростеноз приходится дифференцировать с такими заболеваниями как ахалазия пищевода, стеноз и дивертикул пищевода, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (френикопилорический синдром), перинатальная энцефалопатия, родовая травма, гнойный менингит при которых отмечается срыгивание или рвота. Дифференциальная диагностика в этих случаях основана на учете разницы во времени и характере клинических проявлений, а также анализе данных лабораторных, инструментальных методов исследования.

**Лечение**

Единственным методом лечения врожденного пилоростеноза является операция, которая выполняется только после проведения соответствующей предоперационной подготовки.

**1.** Предоперационная подготовка.

Длительность и характер предоперационной подготовки зависит от сроков поступления ребенка, тяжести состояния, наличия сопутствующих заболеваний и сочетанных пороков развития, выраженности осложнений. В среднем, длительность предоперационной подготовки составляет от 2 до 4-х суток.

Основными задачами в предоперационном периоде являются:

    **a.** Коррекция нарушений водно-электролитного обмена, главным образом метаболического алкалоза, гипокалиемии, гиповолемии, которые, наиболее часто развиваются при данном пороке. Инфузионная терапия должна быть направлена на:

        - обеспечение нормальной физиологической потребности ребенка в воде и ионах.

        - устранение имеющегося дефицита жидкости и электролитов.

       - обеспечение потребностей организма ребенка в питательных веществах, витаминах (частичное или полное парентеральное питание)

    **b.** лечение сопутствующей аспирационной пневмонии.

    **c.** симптоматическая терапия при сочетанных пороках развития.

**2.** Общепринятым оперативным вмешательством при врожденном пилоростенозе является внеслизистая пилоротомия по Фреде-Рамштедту (Fredet-Ramstedt). Метод обезболивания – масочный наркоз, в тяжелых случаях – эндотрахеальный наркоз.

**Техника оперативного вмешательства**.

При операции по поводу пилоростеноза применяются различные оперативные доступы. Поперечный разрез над проекцией привратника (разрез Робертсона), срединный разрез, верхний трансректальный разрез справа. Техника операции: проводится рассечение серозного покрова привратника в безсосудистой зоне, по передней его стенке на всю длину пилорического отдела. Гипертрофированные мышцы разъединяют тупым путем до выбухания в рану слизистой оболочки. Особенную осторожность следует применять при выделении слизистой в дистальном отделе привратника, рядом с двенадцатиперстной кишкой, так как в этом месте слизистая оболочка образует складку, заходящую за область пилорического отдела желудка. При выполнении пилоротомии обязательно проверяют целостность слизистой оболочки привратника путем надавливания на желудок. Появление пузырьков воздуха или желудочного содержимого в месте разреза привратника говорит о ранении слизистой. При возникновении данного осложнения необходимо послойно ушить рану и произвести новый разрез отступя от линии швов не менее 0,8-1 см. Кровоточащие сосуды прошивают и легируют тонкой кетгутовой или капроновой нитью. Будет ошибкой попытка остановки кровотечения путем прикладывания теплого физиологического раствора, гемостатической губки и др. Данные манипуляции не дают гарантии остановки кровотечения в послеоперационном периоде. В случаях ранения слизистой оболочки и последующего кровотечения из сосудов пилорического отдела желудка, в брюшной полости оставляют дренаж на 3-4 дня, для введения антибиотиков и контроля за характером выпота.

Прогноз после оперативного вмешательства благоприятный. При современной диагностике и правильном лечении летальность минимальна.

**Пилоротомия по Фреде – Рамштедту**



 а) Рассечение привратника;

б) Ушивание дефекта слизистой.

**Послеоперационное лечение**

После операции за ребенком проводят тщательное наблюдение. Необходим индивидуальный уход медперсонала (1-2 дня в отделении реанимации). Важно каждые 2-3 часа измерять температуру тела. В качестве дезинтоксикации применяется растворы высокомолекулярных декстранов (реополиглюкин, полиглюкин, гемодез), раствор Рингера, витамины.

Кормить при отсутствии осложнений следует через 4-6 часов после операции по 5-10 мл. 10% раствора глюкозы, а через 24 часа – сцеженным грудным молоком. Между кормлениями ребенку дается по 10 мл. 10% раствора глюкозы. Ежедневно на каждое кормление добавляют по 10 мл. молока. На 5 день, ребенка прикладывают к груди 1-2 раза в сутки на 5 минут, а через 7-10 дней переводят на семиразовое кормление.

При повреждении слизистой оболочки, кормление начинают не ранее 24 часов после операции. Если у ребенка продолжается рвота, то количество молока уменьшают, добавляя к нему 0,25% раствор новокаина по одной чайной ложке 3 раза в день. Швы снимают на 10-12 сутки после операции. Отдаленные результаты говорят о том, что дети с перенесенной операцией по поводу пилоростеноза не отстают в развитии от своих сверстников, по всем показателям.

**Вывод**

Врожденные аномалии занимают одно из ведущих мест в структуре неонатологической патологии. К порокам развития, сопровождаемых синдромом рвоты, относится большая группа аномалий желудочно-кишечного тракта: врожденный пилоростеноз, препилорическая мембрана, высокая врожденная кишечная непроходимость (мембраны, атрезии, наружные и внутренние стенозы двенадцатиперстной и тощей кишок, заворот средней кишки). Среди хирургических заболеваний периода новорожденности больший интерес представляет врожденный гипертрофический пилоростеноз, поскольку, многие вопросы этиологии, патогенеза и диагностики все еще остаются не до конца решенными.

Необходимо подчеркнуть своевременность и правильность диагностики пилоростеноза. Педиатры и детские хирурги должны быть едины в своем мнении о том, что факт установления диагноза пилоростеноза является показанием к оперативному лечению и что операцией выбора при этом заболевании является операция Fredet-Ramstedt.

**Список использованной литературы**

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. - Детская хирургия. – СПб, 1996.-Т.1.-с. 322-327.
2. Баиров Г.А. – Хирургия пороков развития у детей. – Л, 1968. с. 341
3. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А. и Красовская Т.В. - Абдоминальная хирургия у детей, с. 85, М., 1988;
4. Красовская Т.В., Кучеров Ю.И., Сафонова М.В. Исследование эвакуаторной функции желудка у детей с гастроэзофагеальным рефлюксом методом ультрасонографии // Детская хирургия, 2000, №3, с.38-40.
5. Лазюк И. И., Борисевич Г. А., Сергеева А. А. Стандартизация рентгенологических методик исследования ЖКТ у новорожденных и детей раннего грудного возраста // Новости лучевой диагностики, 1998, №2, с.10-11.
6. Панцырев Ю.М. – Клиническая хирургия. – М, 1988. – с. 209.
7. Розанова Н.А. - Врожденный пилоростеноз у грудных детей и его оперативное лечение, М., 1960, библиогр.
8. Шалимов А.А., Саенко В.Ф. - Хирургия пищеварительного тракта, М., 1987.