

Zmiany patologiczne przewodu pokarmowego u pacjentów operowanych z powodu wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika – opis przypadków

Gastrointestinal disorders in patients after surgical treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis – presentation of cases

Janusz Jabłoński¹, Ewa Andrzejewska¹, Renata Gawrońska², Małgorzata Lewandowska¹

¹Klinika Chirurgii i Onkologii Dziecięcej Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego Nr 4 w Łodzi

²Kliniczny Oddział Intensywnej Terapii i Anestezjologii Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego Nr 4 w Łodzi

Przegląd Gastroenterologiczny 2011; 6 (4): 274–278

DOI: 10.5114/pg.2011.24311

Słowa kluczowe: wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika, opróżnianie żołądka, motoryka przewodu pokarmowego, występowanie rodzinne.

Key words: infantile hypertrophic pyloric stenosis, gastric emptying, gastrointestinal motility, familial occurrence.

Adres do korespondencji: lek. Małgorzata Lewandowska, ul. Sporna 36/50, 91-738 Łódź, tel.: +48 78 346 65 16, e-mail: gosiawloc@wp.pl

Streszczenie

Przerostowe zwężenie odźwiernika jest jedną z częściej występujących wad wrodzonych, wymagającą szybkiej interwencji chirurgicznej w okresie niemowlęcym. Powoduje je postępujący przerost mięśni odźwiernika. Występuje z częstością 1–4 na 1000 żywych urodzeń. Dane z piśmiennictwa sugerują, że ryzyko rozwoju zaburzeń w obrębie przewodu pokarmowego u pacjentów operowanych z powodu przerostowego zwężenia odźwiernika jest większe niż w grupie osób zdrowych. Przyczyna zaburzeń jest nieznaną. Do najczęściej opisywanych zmian należą: opróżnienia żołądka i dwunastnicy, refluks dwunastniczo-żołądkowy oraz deformacja opuszki dwunastnicy. Niektóre badania wskazują na zaburzenie czynności motorycznej odźwiernika u tych chorych. W pracy przedstawiono rodzinę, której 3 członków było leczonych z powodu wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika. U 2 dorosłych osób badania kontrolne wykazały zmiany w przewodzie pokarmowym. Dokonano także przeglądu piśmiennictwa dotyczącego zaburzeń funkcji przewodu pokarmowego u pacjentów operowanych z powodu wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika.

Wstęp

Wrodzone przerostowe zwężenie odźwiernika (*infantile hypertrophic pyloric stenosis* – IHPS) jest jedną z częściej występujących wad wrodzonych, wymagającą szybkiej interwencji chirurgicznej w okresie noworodko-

Abstract

Infantile hypertrophic pyloric stenosis (IHPS) is one of the most common congenital defects requiring surgical intervention in the neonatal period. Infantile hypertrophic pyloric stenosis is characterized by a progressive hypertrophy of pyloric muscle. The prevalence of IHPS ranges from 1 to 4 in 1000 live births. The data reported in the literature suggest that risk of gastrointestinal abnormalities in patients after surgical treatment of IHPS is higher than the normal controls. The aetiology of gastrointestinal disorders remains unclear. The gastrointestinal abnormalities reported in patients after pyloromyotomy include duodenal and gastric ulcers, duodenal reflux and deformation of the duodenal bulb. Some studies have shown that pyloric motility is abnormal in these patients. In this report, we describe a family in which 3 persons were operated on because of infantile pyloric stenosis. Gastrointestinal pathologies were found in both adult brothers. The paper presents an analysis of publications related to gastrointestinal abnormalities in patients who have had pyloromyotomy for IHPS in infancy.

wym lub wczesniomowlęcym. Częstość występowania wynosi 1–4 na 1000 żywych urodzeń. Wada częściej dotyka chłopców, ujawnia się przeważnie w 3.–5. tygodniu życia. Polega na wrodzonym przeroście mięśni odźwiernika, które w postaci szerokiego i grubego pier-

ścienia zaciskają w tym odcinku błonę śluzową. Upośledza to drożność odźwiernika. Jego światło zwęża się wskutek dołączającego się stanu kurczowego mięśni oraz obrzęku błony śluzowej odźwiernikowej części żołądka. Przyczyna i mechanizm powstawania IHPS nie są ostatecznie poznane. Obecnie teorie na temat patogenyzy tej wady skupiają się na zaburzeniach rozwoju komórek zwojowych w ścianie odźwiernika, zwiększonej miejscowej ekspresji czynników wzrostu, zaburzeniach miejscowej syntezy tlenu azotu oraz na czynnikach genetycznych [1].

Aktualnym zagadnieniem pozostaje wyjaśnienie występowania objawów ze strony przewodu pokarmowego u dorosłych pacjentów operowanych w dzieciństwie z powodu IHPS. Przyczyna tych dolegliwości nie została jednoznacznie ustalona. Wśród mechanizmów patogenetycznych podejrzanych o wywoływanie objawów ze strony przewodu pokarmowego u chorych po pyloromotomii wymienia się zaburzenia czynności motorycznej odźwiernika oraz opróżniania żołądka [2–4]. W dotychczasowych publikacjach wskazuje się również na częstsze występowanie u tych chorych wrzodów żołądka, refluksu dwunastniczo-żołądkowego oraz deformacji opuszki dwunastnicy [5–7]. Solowiejczyk i wsp. spośród 41 pacjentów operowanych w dzieciństwie z powodu IHPS u 5 chorych obserwowali chorobę wrzodową, a u 5 deformację opuszki dwunastnicy [6]. Vilmann i wsp., którzy badali 91 pacjentów operowanych z powodu IHPS, zaobserwowali natomiast deformację opuszki dwunastnicy u 2 chorych oraz refluks dwunastniczo-żołądkowy u 1 leczonego [7]. Rogers wykazał nadkwaśność soku żołądkowego u dzieci z IHPS, sugerując pewną analogię między IHPS u dzieci a chorobą wrzodową dwunastnicy u dorosłych [8]. Spitz i Zail zaobserwowali u dzieci z IHPS hipergastrynemię [1]. Tam i wsp. nie odnotowali różnic dotyczących wydzielania kwasu żołądkowego u osób operowanych z powodu IHPS i zdrowych ochotników. Według tych autorów szybsze opróżnianie żołądka u osób po pyloromotomii może tłumaczyć częstsze występowanie u nich wrzodów żołądka [5].

W polskim piśmiennictwie nie ma prac poświęconych tej problematyce. Celowe wydaje się przedstawienie własnych doświadczeń dotyczących występowania zmian w przewodzie pokarmowym u pacjentów po pyloromotomii. Autorzy prezentują w pracy rodzinę, której 3 członków było leczonych z powodu IHPS. U 2 dorosłych braci badania kontrolne wykazały zmiany patologiczne w obrębie przewodu pokarmowego.

Opis przypadków

W pracy opisano 7-osobową rodzinę, w której 3 osoby były leczone z powodu IHPS (ryc. 1). Najmłodszy członek

rodziny – 4,5-tygodniowy chłopiec – został przyjęty do Kliniki Chirurgii i Onkologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi z powodu nasilających się od 9 dni wymiotów. W badaniu ultrasonograficznym (USG) wykazano wydłużenie kanału odźwiernika do 25 mm oraz pogrubienie jego mięśniówki do 5 mm. Nie uwidoczniło się przechodzenia treści pokarmowej przez odźwiernik. Dziecko zakwalifikowano do zabiegu chirurgicznego metodą podłużnej pyloromotomii Ramstedta-Webera z dostępu okotopępkowego. W okresie pooperacyjnym u chłopca nie wystąpiły powikłania. Po 5 dniach hospitalizacji pacjenta wypisano do domu w stanie ogólnym dobrym.

Z wywiadu zebranego od rodziców dziecka uzyskano informację, że z powodu IHPS operowano również ojca pacjenta przed 27 laty oraz brata ojca 31 lat temu. U pozostałych członków rodziny: matki chłopca, żony i dzieci brata ojca dziecka, nie stwierdzono dotąd żadnych patologii lub objawów ze strony przewodu pokarmowego.

Przedstawioną rodzinę zakwalifikowano do programu badań kontrolnych, obejmującego ankietę na temat występowania dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego oraz kontrolnego USG odźwiernika. Dodatkowo u ojca chłopca i brata ojca wykonano gastroskopię oraz badanie radiologiczne żołądka i dwunastnicy z kontrastem.

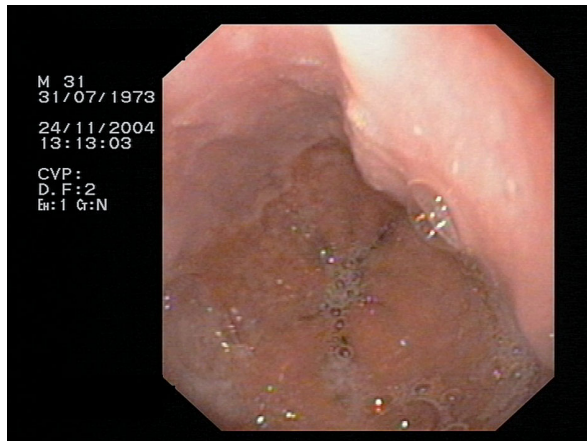
Wyniki przeprowadzonych badań

W badaniu USG wykonanym u dziecka miesiąc po zabiegu chirurgicznym długość kanału odźwiernika



Ryc. 1. Rodzina, której 3 członków było leczonych z powodu wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika. Czarnym kolorem oznaczono osoby z IHPS

Fig. 1. Family in which 3 persons were operated on because of infantile pyloric stenosis. Black colour presents person with IHPS



Ryc. 2. Linia Z przemieszczona ok. 2 cm w kierunku przełyku. Błona śluzowa ponad linią objęta jest procesem zapalnym

Fig. 2. Z-Line was displaced 2 cm up to the esophagus. Above the Z-line the mucosa is in an inflammatory process

zmniejszyła się o ok. 40%, do 15 mm. Mięśniówka nadal wykazywała cechy przerostu, jej grubość wynosiła 4,5 mm. Nie stwierdzono zaburzeń funkcji przewodu pokarmowego.

Ankieta i kontrolne badanie USG u członków rodziny nieleczonych z powodu IHPS nie wykazały odchyień od normy w obrazie USG odźwiernika ani zaburzeń funkcji przewodu pokarmowego. Ojciec dziecka i brat ojca w przeprowadzonej ankiecie na temat dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego zgłaszali okresowe bóle w nadbrzuszu, szczególnie po posiłkach tłustych i kwaśnych, o zmiennym nasileniu oraz zgagę.

U ojca operowanego dziecka w badaniu USG wykazano prawidłową długość kanału odźwiernika oraz pogrubienie jego mięśniówki do ok. 5 mm (norma 2,0–2,8 mm). W badaniu rentgenograficznym (RTG) nie stwierdzono zmian w obrębie przełyku i okolicy wpustu. Uwidoczniono duży, prawidłowo położony żołądek o gładkich zarysach ścian i pogrubiałych fałdach błony śluzowej. W drugiej fazie badania kontrast przechodził przez dość wąski kanał odźwiernika. Opuszka i pętla dwunastnicy były sprawne czynnościowo, bez zmian patologicznych. Pod koniec badania, po wielokrotnej zmianie pozycji pacjenta kontrast uwidoczniał jedynie pierwsze pętle jelita czczego. Całość badania wskazywała na utrudnienie pasażu przez kanał odźwiernika. W wykonanym badaniu endoskopowym uwidoczniono wstawianie się fałdu błony śluzowej żołądka do światła przełyku w trakcie odruchu wymiotnego. Linia Z znajdowała się we wpuście. Błona śluzowa przełyku objęta była procesem zapalnym. Wpust był drożny, sprawny,

a błona śluzowa dna i trzonu żołądka makroskopowo bez zmian. W okolicy antrum stwierdzono zmiany rumieniowe, ale odźwiernik był drożny i kształtny. Opuszka i część pozaopuszkowa dwunastnicy pozostawały makroskopowo bez zmian. Test ureazowy był ujemny. W badaniach histopatologicznych z wycinków pobranych z przełyku stwierdzono niewielkiego stopnia stan zapalny błony śluzowej.

U brata ojca operowanego chłopca w badaniu USG wymiary odźwiernika były prawidłowe. W badaniu RTG uwidoczniono zmienioną śluzówkę przełyku w okolicy wpustowej oraz żołądek o bardzo pogrubiałych fałdach błony śluzowej. Kanał odźwiernika był drożny, opuszka dwunastnicy duża, wiotka, a pętla dwunastnicy bez zmian. W badaniu endoskopowym uwidoczniono wstawianie fałdu błony śluzowej żołądka do światła przełyku w trakcie odruchu wymiotnego. Linia Z była przemieszczona ok. 2 cm w kierunku przełyku. Ponad linią błona śluzowa objęta była procesem zapalnym (ryc. 2.). Wpust był drożny, a błona śluzowa dna i trzonu makroskopowo bez zmian. Okolica odźwiernikowa niejednorodna, bez ubytków. Opuszka i część pozaopuszkowa dwunastnicy pozostawały makroskopowo bez zmian. Test ureazowy był dodatni (+++). W badaniach histopatologicznych z wycinków pobranych z przełyku stwierdzono znacznego stopnia naciek zapalny, z łagodną dysplazją i zanikiem, co przemawia za występowaniem przełyku Barreta.

Omówienie

Doświadczenia własne oraz doniesienia innych autorów potwierdzają fakt, że dodatni wywiad rodzinny w kierunku IHPS jest ważnym czynnikiem ryzyka wystąpienia IHPS u potomstwa oraz rodzeństwa osób z tą wadą. W 1952 r. Keizer i wsp. jako pierwsi opisali rodzinne występowanie IHPS. Rok później ukazało się doniesienie Fenwicka i wsp. o IHPS u ojca, jego 7 synów i bratanka. Finsen i wsp., Cinquetti i wsp. oraz Burmeister i wsp. również przedstawili przypadki rodzinnego występowania IHPS. Podobne doniesienia ukazały się w piśmiennictwie z ostatnich lat [8]. W pracach autorów polskich opisano rodzinne występowanie IHPS u bliźniąt w Gorzowie Wielkopolskim oraz u trojga rodzeństwa w Gostyniu [1].

W kontekście prezentowanych przypadków należy zwrócić uwagę na zagadnienie patologii przewodu pokarmowego u chorych leczonych z powodu IHPS. Potwierdzają to wcześniejsze obserwacje autorów niniejszej pracy, którzy na podstawie badania ankietowego analizowali objawy gastryczne u 79 pacjentów operowanych z powodu IHPS. Badanych podzielono na dwie grupy wiekowe: 54 osoby powyżej 18. roku życia i 25 dzieci, które nie ukończyły 18 lat. Przeprowadzona analiza wykazała, że 65% dorosłych respondentów

i 68% respondentów poniżej 18. roku życia zgłaszało dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego w postaci nietolerancji pokarmów, niestrawności, bólów brzucha i zaparć. Z ich powodu hospitalizowano 11 pacjentów [9]. Zmiany patologiczne w obrębie przewodu pokarmowego u osób po pyloromyotomii obserwowali również inni autorzy. Solowiejczyk i wsp. odnotowali obecność objawów gastrycznych u 24 spośród 41 badanych chorych. Pacjenci zgłaszali dyspepsję, wymioty, bóle brzucha i zaparcia [6]. Badania Vilmann i wsp. wskazują na występowanie powyższych objawów u ponad połowy pacjentów po pyloromyotomii [7]. W obu cytowanych publikacjach nie stwierdzono zależności między ciężkością przebiegu IHPS a późniejszymi objawami [6, 7]. Odmiennie wyniki uzyskali Ludtke i wsp. Autorzy ci donoszą, że występowanie objawów ze strony przewodu pokarmowego u pacjentów leczonych z powodu IHPS nie było częstsze niż w grupie zdrowych ochotników [4].

W związku z normalizacją wymiarów odźwiernika kilka miesięcy po zabiegu i przywróceniem pasażu przez przewód pokarmowy rodzi się pytanie o przyczynę objawów gastrycznych u pacjentów po pyloromyotomii. Sugeruje się, że u podłoża opisywanych dolegliwości mogą leżeć zaburzenia czynności motorycznej odźwiernika i opróżniania żołądka. Wyniki badań dotyczących tego zagadnienia nie są jednak jednoznaczne. W latach 80. ubiegłego wieku Tam i wsp. wykazali znaczące skrócenie czasu opróżniania żołądka u osób po pyloromyotomii w porównaniu z grupą zdrowych ochotników [5]. Zdaniem Ludtke i wsp. istotne klinicznie zaburzenia motoryki odźwiernika u tych chorych obserwuje się rzadko. Autorzy w badaniach scyntygraficznych oceniali opróżnianie żołądka ze znakowanego pokarmu stałego i płynnego w trzech grupach: u chorych z IHPS leczonych zachowawczo, u pacjentów z IHPS leczonych chirurgicznie oraz u osób zdrowych. Czas opróżniania żołądka nie różnił się istotnie w badanych grupach. Tylko u 1 chorego objawy kliniczne i wynik badania scyntygraficznego wskazywały na osłabienie czynności motorycznej żołądka [4]. Podobne obserwacje poczynili Rasmussen i wsp. [3].

We wszystkich cytowanych publikacjach oceniano opróżnianie żołądka, korzystając z metod radiologicznych lub scyntygraficznych, natomiast Imura i wsp., posługując się metodami manometrycznymi, zbadali motorykę odźwiernika u 5 dzieci z IHPS. Stwierdzili, że po pyloromyotomii znacząco zmniejszyła się amplituda skurczów perystaltycznych odźwiernika oraz podstawowe ciśnienie w odźwierniku. Częstość skurczów pozostała niezmienną [10]. Badacze australijscy wykazali natomiast zmniejszenie zarówno amplitudy, jak i częstości skurczów odźwiernika. Autorzy podkreślają, że obserwowane zmiany aktywności skurczowej odźwier-

nika mogą być następstwem zabiegu chirurgicznego. Jednocześnie nie można wykluczyć, że są to zmiany swoiste dla przebiegu IHPS [2].

U obu opisywanych dorosłych braci przeprowadzone badania ujawniły zmiany patologiczne w obrębie przewodu pokarmowego. U ojca dziecka stwierdzono pogrubienie mięśniówki odźwiernika oraz utrudniony pasaż przez jego kanał, natomiast u brata ojca obserwowano dysplazję przetyku. Trudno odnieść obserwacje własne do doniesień innych autorów. Dane z piśmiennictwa pokazują normalizację wymiarów odźwiernika po 1,5–6 mies. od zabiegu. Tylko nieliczne publikacje przedstawiają odległe wyniki leczenia osób z IHPS. Ludtke i wsp., analizując wyniki badań USG przeprowadzonych po 17–27 latach od zabiegu pyloromyotomii, stwierdzili pogrubienie ściany odźwiernika u 22% pacjentów bez objawów gastrycznych, natomiast u wszystkich pacjentów zgłaszających dolegliwości ze strony przewodu pokarmowego wymiar ten był prawidłowy [4]. W piśmiennictwie nie ma również doniesień na temat wystąpienia dysplazji przetyku u pacjentów leczonych z powodu IHPS.

Wnioski

Doświadczenia własne autorów, podobnie jak dane z piśmiennictwa, dowodzą, że u pacjentów operowanych z powodu IHPS istnieje duże ryzyko wystąpienia zmian w przewodzie pokarmowym. Sugeruje to potrzebę objęcia tej grupy chorych stałą opieką gastroenterologiczną. Przedstawiony w niniejszym opracowaniu aktualny stan wiedzy dotyczący tego zagadnienia wskazuje na konieczność prowadzenia dalszych badań.

Piśmiennictwo

1. Jabłoński J, Gawrońska R, Gawłowska A, Andrzejewska E. Współczesne poglądy na patogenезę, diagnostykę i leczenie wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika. *Prz Pediatr* 2004; 34: 9-12.
2. Sun WM, Doran SM, Jones KL, et al. Long-term effects of pyloromyotomy on pyloric motility and gastric emptying in humans. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 92-100.
3. Rasmussen L, Oster-Jorgensen E, Hansen LP, et al. Gastric emptying in adults treated for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Acta Chir Scand* 1989; 155: 471-3.
4. Ludtke FE, Bertus M, Michalski S, et al. Long-term analysis of ultrasonic features of the antropyloric region 17-27 years after treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Clin Ultrasound* 1994; 22: 299-305.
5. Tam PK, Saing H, Koo J, et al. Pyloric function five to eleven years after Ramstedt's pyloromyotomy. *J Pediatr Surg* 1985; 20: 236-9.
6. Solowiejczyk M, Holtzman M, Michowitz M. Congenital hypertrophic pyloric stenosis: a long-term follow-up of 41 cases. *Am Surg* 1980; 46: 567-71.
7. Vilmann P, Hjortrup A, Altmann P, et al. A long-term gastrointestinal follow-up in patients operated on for congenital

- hypertrophic pyloric stenosis. *Acta Paediatr Scand* 1986; 75: 156-8.
8. Velaoras K, Bitsori M, Galanakis E, Charissis G. Hypertrophic pyloric stenosis in twins: same genes or same environments? *Pediatr Surg Int* 2005; 21: 669-71.
 9. Jabłoński J, Gawrońska R, Gawłowska A, Andrzejewska E. Odległe wyniki leczenia wrodzonego przerostowego zwężenia odźwiernika u pacjentów operowanych w Klinice Chirurgii i Onkologii Dziecięcej IP UM w Łodzi w latach 1966-2000. *Adv Clin Exp Med* 2003; 12: 139.
 10. Imura K, Kawahara H, Yagi M, et al. Pyloric motor abnormality in patients with infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int* 1998; 14: 178-81.