

Ю.Т.Ахтемійчук
А.Й.Заволович

Буковинський державний медичний
університет, м Чернівці

КЛІНІКО-ДІАГНОСТИЧНІ АСПЕКТИ ПРИРОДЖЕНОГО ПІЛОРОСТЕНОЗУ

Ключові слова: природжений пілоростеноз, ультразвукова діагностика, ендоскопічна діагностика, діти.

Резюме. Аналіз літератури свідчить, що лікарі-практики виявляють пильну увагу до проблеми природженого пілоростенозу в дітей. Діагностика цієї вади деякою мірою полегшується запровадженням новітніх технологій – методів ультразвукового та ендоскопічного обстеження, які вирізняються низькою переваг над традиційними. У зв'язку з цим лікарями функціональної та ендоскопічної діагностики розробляються відповідні діагностичні алгоритми та типові ознаки захворювання, що, в свою чергу, потребує від морфологів чіткого визначення вікових і статевих особливостей анатомії гастродуоденального переходу в перинатальному періоді онтогенезу людини.

Практично важливим питанням педіатрії та дитячої хірургії є природжений пілоростеноз (ПП). Досі тривають дискусії вчених щодо етіології та патогенезу ПП, особливостей початку та перебігу, специфічності клінічних проявів захворювання. Актуальність даного питання зумовлена також утрудненою діагностикою ПП [11]. В.В.Мартыненко и др. [14], які вважають його діагностику не такою вже й складною, наводять дані про те, що з 34 дітей до 1,5-місячного віку, в яких вони виявили ПП, у 8 немовлят діагностика викликала певні труднощі.

Природжений пілоростеноз, як одна з найчастіших причин часткової кишкової непрохідності в дітей перших тижнів і місяців життя, трапляється в педіатричній практиці досить часто. Як на вітчизняних теренах, так і в розвинутих країнах Заходу частота його становить від 1,5 до 4 випадків на 1000 новонароджених [5]. Загалом, клапанній патології у структурі захворювань органів травлення в дітей належить понад 90% випадків. Питома вага природженої патології клапанних структур у дітей сягає 20-25% і значна частка належить ПП [7].

Суть ПП полягає у ваді всіх тканинних шарів і структур цілого сегмента шлунка – воротаря. ПП проявляється гіпертрофією та гіперплазією м'язового шару воротаря на фоні локального дефіциту або дегенеративних змін інтрамуральних нервових клітин, значним розвитком сполучної тканини у вигляді міцних тяжів, які пронизують м'язовий шар. Гладенькі м'язові волокна збільшуються, містять великі ядра. Основну частину потовщеного шару становлять циркулярні волокна. На місці воротаря може розвиватися хрящова тканина, що являє собою гіперплазовані

та гіпертрофовані циркулярні м'язові волокна. Інколи виявляється атипова будова слизової оболонки воротаря – дистопія та численні кістозні порожнини у товщі м'язового шару. Нервові вузли м'язового шару оточені фіброзною тканиною, нервові клітини зморщені, гліальні елементи гіперплазовані, пучки нервових волокон у серозній оболонці деформовані. Ступінь прохідності воротаря здебільшого залежить від порушення його структури і ступеня спазму [1, 3, 10]. Існує думка, що анатомічною передумовою виникнення ПП у дітей є переплетення поздовжніх та циркулярних м'язових волокон у воротарному сфінктері [18].

Природжене походження захворювання з'ясоване остаточно [1]. Також доведеною вважається генетична природа цієї вади. Так, сімейно-спадкова схильність виявлена в 6,9% випадків, у хлопчиків ПП трапляється у 3,5-5 разів частіше, ніж у дівчаток [8, 16]. Відносний ризик виникнення ПП у родичів хворих досить високий, причому вищий у синів хворих батьків, що засвідчує часткову залежність успадкування вади від статі [1]. А.А.Гумеров и др. [5] наводять 91 випадок ПП, виявленого ними впродовж семи років у дітей віком від 1,5 тиж. до 3 міс., з них хлопчиків було 73. Із 194 дітей з ПП віком від 40 днів до 5,5 місяців, яких лікували Е.В.Великанов и др. [3], хлопчиків було 147. Не виключається також роль декількох генів у розвитку гіпертрофії воротаря, один з яких знаходиться на Х-хромосомі і виконує через свої продукти регуляторну функцію [16].

А.А.Калаев [9] повідомляє, що на восьмому тижні внутрішньоутробного розвитку у вентрокаудальному відділі шлунка, який відповідає майбутній воротарній частині органа, різко збіль-

щується товщина поздовжнього м'язового шару. У цей же період і на цьому ж рівні з'являються перші гладеньком'язові клітини косоного пучка. Тому із-за можливого негативного впливу несприятливих чинників може формуватися гіпертрофічний стеноз воротаря.

Клінічна картина ПП описана й розцінена як відкриття 1887 року, коли датський педіатр Гіршспрунг (H.Hirschsprung) під час розтину трупів грудних дітей виявив гіпертрофію та звуження воротарної частини шлунка, висловивши припущення про його природжене походження [3, 11].

Д.Ю.Кривченя, Л.Р.Чеканова [11] повідомляють, що перші ознаки ПП виникають у дітей віком 3-5 тижнів. Н.А.Москаленко, Л.В.Левицкая [15] діагностували ПП у 81 дитини, з них до одномісячного віку – 14%, 1-2 міс. – 58%, 2-3 міс. – 16%, старше 3 міс. – 12%.

Для захворювання характерні такі ознаки: 1) фонтанне блювання вживаною їжею без домішок жовчі; 2) схуднення; 3) затримка випорожнень; 4) зниження діурезу; 5) видима перистальтика шлунка; 6) симптом “пісочного годинника”; 7) пальпування потовщеного воротаря. У результаті розвиваються гіпохлоремія та гіпокальціємія. Тривале блювання призводить до розладу водно-сольового, кислотно-основного, білкового, газового та енергетичного обмінів. Тому на стадії декомпенсації ПП розвиваються такі клінічні прояви: 1) в'ялість; 2) адинамія; 3) виражена мармуровість шкіри; 4) тахікардія; 5) гіпотрофія II-III ступеня (втрата маси тіла 5-10% і більше); 6) затримка розвитку дитини; 7) зниження тургору тканин. Ступінь гіпотрофії залежить від тривалості блювання [3, 8].

На підставі власного досвіду Б.М.Боднар та ін. [2] за частотою виникнення типові клінічні прояви ПП розмістили в такому порядку: 1) блювання та гіпотрофія (100% випадків); 2) затримка випорожнень (74,1%); 3) зниження діурезу (65,5%); 4) симптом “пісочного годинника” (60,3%). Проте Н.А.Москаленко, Л.В.Левицкая [15] частіше виявляли симптом “пісочного годинника” (77%), рідше – блювання “фонтаном” (69%) та симптом “пальпованої пухлини” (26%).

Блювання виникає через 30-60 хв. після годування, частотою – від 2-3 до 5-7 разів на добу. Рухомий гіпертрофований воротар (“олива”) щільної консистенції, пальпується безпосередньо над пупком або трохи справа від нього, має довжину біля 2 см [3].

У дитячій практиці нерідко трапляються нетипові форми ПП. Такі діти можуть мати збільшену масу тіла, інтенсивність блювання в них може

бути знижена, гіпотрофія не виражена, загальний стан дитини тривалий час задовільний. Під час обстеження в таких дітей не вдається пальпувати воротар, не виявляється симптом “пісочного годинника” [14]. Нетиповими симптомами ПП вважаються: 1) блювання “фонтаном” з прожилками крові або “кавовою гущею”; 2) виникнення блювання в дітей 3-5 місяців; 3) наявність домішок жовчі в блювоті; 4) рідкі випорожнення [11].

Патогномонічними рентгенологічними ознаками ПП є: 1) “сегментна” перистальтика шлунка; 2) симптом “антрального дзьоба”; 3) симптом “плечиків”; 4) затримка контрастної маси в шлунку понад добу; 5) симптом “вусика” [4, 11].

Об'єктивним і точним методом діагностики ПП, навіть у ранньому періоді захворювання, є ультразвукове дослідження (УЗД). При виключенні ПП за допомогою УЗД відпадає потреба рентгенологічного дослідження або лапаротомії [11]. Сонографічна діагностика ПП, яка буває ефективною у 91-100% випадків [5, 13], дозволяє з високою точністю визначити діаметр воротарного каналу, протяжність воротаря та його товщину [3], тому УЗД шлунка нині вважають методом вибору для діагностики пілоростенозу [13]. Діагностику ПП проводять за допомогою ультразвукових апаратів, наприклад, “Sonolayn G 60S” (Німеччина) з високощільним лінійним датчиком 7,5 МГц, з максимальним збільшенням зображення в режимі реального часу.

Характерними ехографічними ознаками ПП є такі [6, 20]: 1) збільшення об'єму порожнини шлунка, який не зменшується навіть через декілька годин після годування новонародженої дитини; 2) подовження воротарного каналу; 3) потовщення стінок шлунка в межах воротарної частини; 4) зменшення просвіту воротарного каналу; 5) наявність симптому “ураження порожнистого органа” на поперечних зрізах воротаря; 6) потовщення гіпоехогенного м'язового шару воротаря, який переходить у тонший м'язовий шар воротарної частини шлунка і дванадцятипалої кишки – на поздовжньому зрізі; 7) довжина потовщеної м'язової частини воротаря становить понад 14 мм, загальний діаметр воротаря – понад 15 мм.

Ехографічно воротарна частина шлунка має вигляд “кокарди”, розміщеної між печінкою, входом у шлунок і правою ниркою. Гіпертрофований сфінктер воротаря – це широке кільце з низькою ехощільністю, внутрішній шар кільця – з високою ехощільністю. Передньозадній діаметр воротаря становить понад 15 мм, товщина м'яза – 4 мм [11].

Гіпертрофований воротар на поперечному зрізі має вигляд кулястого утворення діаметром

15-18 мм – характерний вигляд псевдонирки: структура з гіперехогенним центром та гіпоехогенною периферією. На поздовжньому зрізі воротар візуалізується на довжину 1,8-2,5 см. Якщо товщина передньої стінки воротаря становить 4 мм і більше, можна достеменно стверджувати про наявність пілоростенозу. Воротарний канал діаметром 2,5-3 мм має вигляд лінійної структури підвищеної ехогенності. Збільшення розмірів шлунка є непрямим ехографічним доказом пілоростенозу. У дітей з клапанним типом пілоростенозу можлива візуалізація складки слизової оболонки, яка звисає над входом у воротарний канал [3].

Останнім часом для діагностики ПП застосовують ендоскопічне дослідження [19], яке вважають найдостеменнішим і бережливим методом [14]. У доендоскопічний період основним методом діагностики ПП був рентгенологічний (зазвичай виконують 3-4 рентгенознімки). Із появою гнучких волоконних ендоскопів рентгенологічне дослідження стало додатковим методом, а не виключальним. Нині фіброезофагогастро-дуоденоскопія дає змогу в 98% випадків достеменно стверджувати про ПП [17]. Ендоскопія сприяє максимальному обмеженню рентгенівського опромінення хворої дитини і значно прискорює діагностику ПП [5]. Ендоскопічну діагностику прохідності воротарного каналу проводять педіатричними ендоскопами – “Olympus GIF XR20” (Японія) з діаметром дистального кінця 8 мм або “Storz 11001G” (Німеччина) з діаметром робочої частини 5 мм, по якій можна провести поліхлорвініловий катетер діаметром до 2 мм.

Типовими ендоскопічними ознаками ПП вважають такі [5, 8, 14]: 1) різке звуження воротарного отвору; 2) відсутність перистальтики воротарної частини шлунка у відповідь на зовнішнє подразнення – основний критерій ендоскопічної діагностики; 3) воротар неможливо розкрити вдунням (інсуфляцією) повітря або безпосередньо ендоскопом, навіть після ін'єкції атропіну; 4) можлива наявність рефлюкс-езофагіту та гастриту (67%); 5) зазвичай низькі складки воротарної частини шлунка збільшені в розмірах; ближче до воротаря вони пружніші і закривають вхід у нього.

Із 34 дітей з діагнозом ПП типову клініко-ендоскопічну картину В.В.Мартыненко и др. [14] спостерігали у 26 випадках. Е.В.Великанов и др. [3] під час гастрофіброкопічного обстеження 194 дітей виявили чотири види стану воротаря, тобто чотири форми його звуження: 1) форма розетки (54 дитини), утвореної складками слизової оболонки, розміщеними радіально до воротаря; 2) клапанна форма (42 дитини), коли складка

слизової оболонки у вигляді заслінки (клапана) закриває воротарний отвір; 3) точкова форма (29 дітей), коли воротарний отвір має вигляд незімкнутої щілини, яка не розкривається навіть після вдунання повітря; 4) конусоподібна форма (5 дітей), коли воротарний отвір має звичайний вигляд, але воротарний канал конусоподібно звужується в дистальному напрямку і провести дзьоб ендоскопа дистальніше воротаря неможливо.

На підставі клінічних проявів та ендоскопічного обстеження розроблена класифікація ПП [5, 8]. Розрізняють такі форми ПП: 1) вибухаюча; 2) лікоподібна; 3) несформована. Означені види ПП різняться як анатомічно, так і за клінічним перебігом. Діти з вибухаючою формою ПП (70-75%) частіше госпіталізуються на другому місяці життя. Із 3-4 тиж. життя дитини виникає відригування, яке надалі змінюється на блювання “фонтаном”. Перебіг захворювання гострий, прогресує схуднення. Ендоскопічно виявляються випини складок гіпертрофованої слизової оболонки в просвіті воротарної частини шлунка. Діти з лікоподібною формою ПП (20-25%) мають вік до одного місяця. Часто на другому тижні життя дитини виникає відригування, надалі – незначне блювання майже після кожного годування. Перебіг захворювання підгострий, діти худнуть повільно. Ендоскопічно виявляються антральний гастрит, рефлюкс-езофагіт та поступове звуження просвіту воротарної частини шлунка у вигляді лійки. Несформована форма ПП розвивається поступово, виникає непостійне відригування, рідко – блювання, схуднення – незначне. Ендоскопічно спостерігається асиметричне звуження воротарного каналу за рахунок запального набряку слизової оболонки. Сфінктер воротаря пружний, у 20% випадків прохідний для ендоскопа.

Отже, ендоскопічне дослідження та УЗД при ПП у дітей вирізняються високими діагностичними та диференційно-діагностичними можливостями. Перевагами цих методів дослідження вважають такі: 1) безпека; 2) швидкість; 3) точність діагностики; 4) відсутність променевого навантаження на хвору дитину та медичний персонал [3].

Окремі практичні лікарі пропонують діагностувати ПП у три етапи: 1) контрастне рентгенологічне дослідження; 2) пальпація воротаря під наркозом, для чого катетеризують центральну вену за методом Сельдінгера (катетер використовують і для парентерального харчування); 3) ендоскопічне дослідження [2, 12].

Особливість ПП полягає ще й у тому, що існує багато патологічних станів, з якими треба проводити диференційну діагностику, зокрема:

1) стеноз і агрезія дванадцятипалої кишки; 2) трахео-стравохідний свищ; 3) шлунково-стравохідний рефлюкс; 4) грижа стравохідного розтвору діафрагми; 5) синдром Ледда; 6) незавершений поворот кишечника; 7) рефлюкс-езофагіт; 8) пілороспазм; 9) френопілоричний синдром Ровіральті (поєднання грижі стравохідного розтвору діафрагми з пілоростенозом); 10) еозинофільний гастроентерит; 11) перинатальна енцефалопатія; 12) псевдопілоростеноз на фоні адреногенітального синдрому; 13) інфекційний ентероколіт. Нерідко ПП поєднується з жовтяницею, яка виникає внаслідок стискання жовчних проток потовщеним воротарем [11]. Найскладнішою є диференційна діагностика ПП і пілороспазму, тому вельми важливо візуально оцінити стан воротаря та ступінь його прохідності [5]. Для диференційної діагностики ПП і пілороспазму рекомендується за 30-40 хв. до фіброгастродуоденоскопії ввести внутрішньом'язово вікову дозу 0,1% розчину сульфату атропіну. У випадку пілороспазму складки слизової оболонки легко розправляються, тому ендоскоп вільно проходить крізь воротар [8].

Висновок

Літературне дослідження засвідчує, що лікарі-практики виявляють пильну увагу до проблеми природженого пілоростенозу у дітей. Діагностика цієї вади деякою мірою полегшується запровадженням новітніх технологій – методів ультразвукового та ендоскопічного обстеження, які вирізняються низкою переваг над традиційними. У зв'язку з цим лікарями функціональної та ендоскопічної діагностики розробляються відповідні типові ознаки захворювання, що потребує від морфологів чіткого визначення вікових і статевих особливостей анатомії гастродуоденального переходу в ранньому перинатальному періоді онтогенезу людини.

Література. 1. *Ашкрафт К.У., Холдер Т.М.* Детская хирургия: В 3 т.: Пер. с англ. – СПб.: Пит-Гал, 1997. – Т. 2. – 392 с. 2. *Боднар Б.М., Шестобуз С.В., Брожик Л.В.* Діагностика та результати лікування уродженого пілоростенозу у дітей // *Клін. хірургія.* – 2002. – №11-12. – С. 108-109. 3. *Великанов Е.В., Синенкова Н.В., Киримов Ю.Я.* Роль фіброендоскопії та ультразвукового дослідження в диференціальній діагностиці та ліченні вродженого пілоростенозу у новонароджених і грудних дітей // *Дет. хірургія.* – 1998. – №3. – С. 26-29. 4. *Гаврюшев В.В., Сотникова К.А.* Неонатологія: Рук. для лікарів. – Л.: Медицина, 1985. – 336 с. 5. *Гумеров А.А., Сатаев В.У., Мамлеев И.А.* і др. Ендоскопічні аспекти діагностики вродженого пілоростенозу і опыт первых лапароскопических пиломииотомий // *Дет. хірургія.* – 1997. – №2. – С. 33-35. 6. *Дворяковский И.В.* Эзография внутренних органов у детей. – М.: РАВУД III, 1994. – 455 с. 7. *Денисов М.Ю.* Практическая гастроэнтерология для педиатра: Рук. для врачей. – 4-е изд., пер. и доп. – М.: Издатель Моксев, 2001. – 376 с. 8. *Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Красовская Т.В.* Абдоминальная хирургия у детей: Рук. для врачей. – М.:

Медицина, 1988. – 416 с. 9. *Калаев А.А.* Теоретические и клинические аспекты морфогенеза желудка на этапах онтогенеза: Автореф. дис... канд. мед. наук: 14.00.02 / Волгоград. гос. мед. ун-т. – Волгоград, 2005. – 28 с. 10. *Колесников Л.Л.* Сфинктерный аппарат человека. – СПб.: СпецЛит, 2000. – 184 с. 11. *Кривченко Ю.Д., Чеканова Л.Р.* Современные методы диагностики и лечения врожденного пиломостеноза у детей // *Клін. хірургія.* – 1991. – №6. – С. 59-64. 12. *Левин М.Д.* Рентгенологическая диагностика врожденных гипертрофических пиломостенозов // *Педиатрия.* – 1990. – №1. – С. 44-49. 13. *Лисюк О.В., Лобинцева Н.О.* Діагностична значимість променевих методів діагностики у виявленні піломостенозу у дітей // *Матер. XXI з'їзду хірургів України.* – Т. 2. – Запоріжжя, 2005. – С. 126-128. 14. *Мартынченко В.В., Корниченко Г.В., Шахи О.В.* Гастроскопия в диагностике врожденного пиломостеноза // *Хірургія.* – 1996. – №4. – С. 38-39. 15. *Москаленко Н.А., Левицкая Л.В.* Диагностика и лечение пиломостеноза у детей / *Матер. Пироговской студ. науч. конф.* (20 мар. 2003) // *Вестн. РГМУ.* – 2003. – №2 (28). – С. 107. 16. *Мухин В.Н., Москаленко В.З., Грона В.Н.* і др. Популяционная распространенность врожденного пиломостеноза у детей Донецкой области Украины // *Цитол. и генетика.* – 2001. – №5. – С. 60-64. 17. *Рошаль Л.М.* Неотложная хирургия в педиатрии между XIX и XXI веком. – М., 1996. – С. 10. 18. *Сакс Ф.Ф., Задорожный А.А., Ефимов Н.П., Байтингер В.Ф.* Хирургическая анатомия гастродуоденального перехода // *Вестн. хірургії.* – 1987. – Т. 139, №11. – С. 41-45. 19. *Худов В.К., Доморацкий В.А., Батура М.И.* Эндоскопична діагностика піломостенозу // *Клін. хірургія.* – 1996. – №5. – С. 16-17. 20. *Bisset R.A.L., Khan A.N.* Differential diagnosis in abdominal ultrasound. – L.: Bailliere Tindall, 1991. – 362 p.

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ВРОЖДЕННОГО ПИЛОРОСТЕНОЗА

Ю.Т.Ахтемийчук, А.И.Заволович

Резюме. Анализ литературы свидетельствует, что врачи-практики проявляют пристальное внимание к проблеме врожденного пиломостеноза у детей. Диагностика этого порока в определенной степени облегчилась благодаря внедрению новейших технологий – методов ультразвукового и эндоскопического исследования, отличающихся рядом преимуществ над традиционными. В связи с этим врачи функциональной и эндоскопической диагностики продолжают разработку соответствующих алгоритмов и типичных признаков заболевания, что, в свою очередь, требует от морфологов четкого определения возрастных и половых особенностей анатомии гастродуоденального перехода в раннем перинатальном периоде онтогенеза человека.

Ключевые слова: врожденный пиломостеноз, ультразвуковая диагностика, эндоскопическая диагностика, дети.

CLINICO-DIAGNOSTIC ASPECTS OF CONGENITAL PYLORIC STENOSIS

Yu. T. Akhtemichuk, A. Y. Zavolovych

Abstract. A bibliographical analysis indicates that practitioners evince an intent interest and attention in the problem of congenital pylorostenosis in children. Diagnosing this defect is made easier, to a certain extent, by the introduction of novel technologies – the methods of ultrasound and endoscopic examinations that are distinguished by a number of advantages over the traditional ones. Physicians of functional and endoscopic diagnostics develop appropriate diagnostic algorithms and typical signs of disease that, in its turn, requires a clear-cut definition of age-related and sexual peculiarities of the anatomy of the gastroduodenal junction during the perinatal period of human ontogenesis on the part of morphologists.

Key words: congenital pyloric stenosis, ultrasonic diagnostics, endoscopic diagnostics, children.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)