

Pädiatrische Gastroenterologie

Hypertrophische Pylorusstenose

Definition

hypertrophische Pylorusstenose

= auf die ersten Lebensmonate beschränkte Erkrankung mit ständigem Erbrechen unter starkem Druck infolge einer Hypertrophie der Muskulatur des Magenpförtners (= Pylorus)

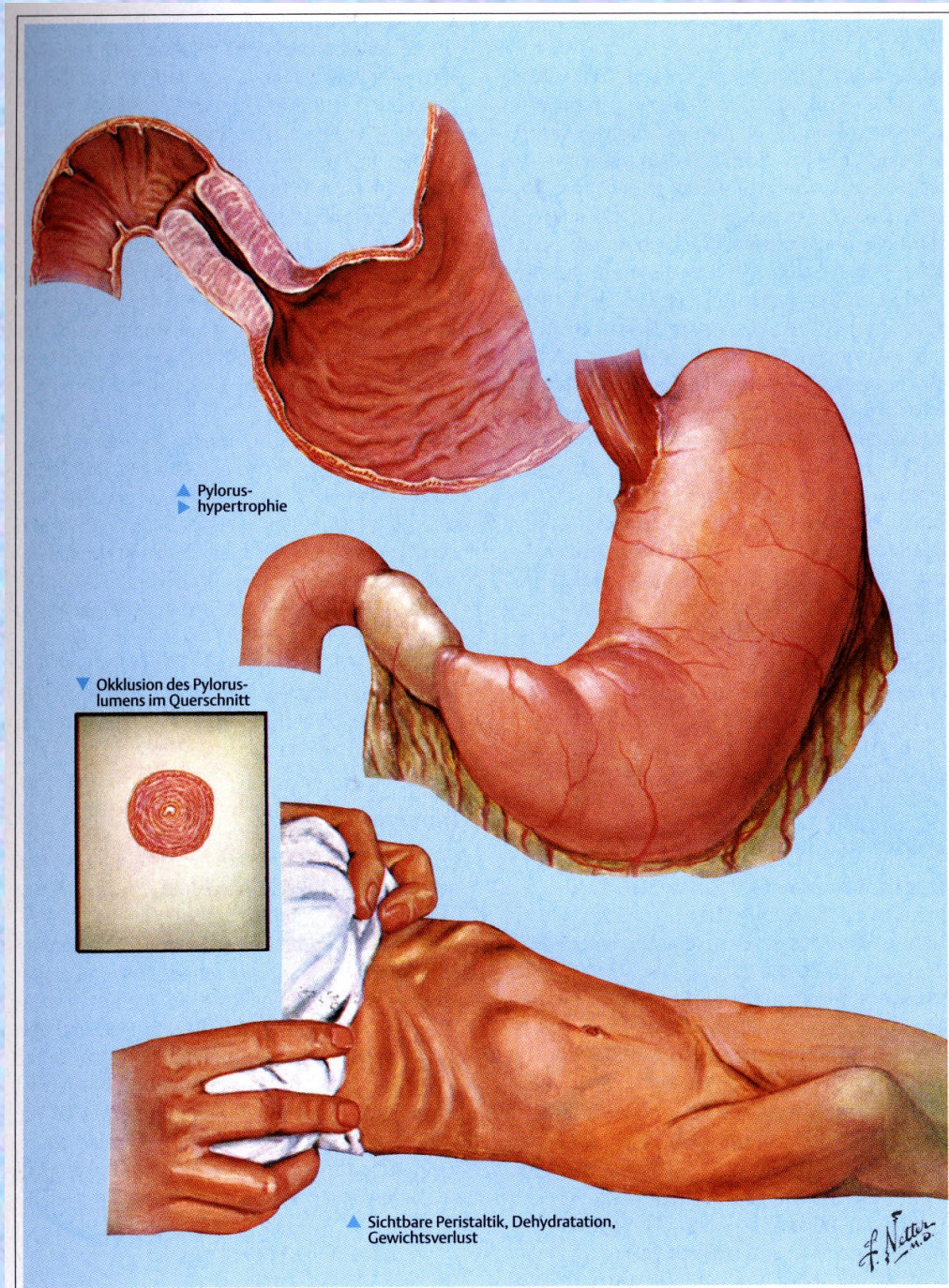
Begriff „Pylorospasmus“ = umstritten

Pathogenese

- völlig unklar
- Theorien:
 - primäre, angeborene Achalasia des Sphincter pylori?
 - konnatale Hyperplasie der Parietalzellen mit vermehrter Säurebildung → Stimulation der Pylorusmuskulatur?

pathologisch-anatomische Veränderungen

- Hypertrophie + Hyperplasie der Ringmuskulatur am Pylorus und Antrum
→ Pyloruskanal verengt **und** verlängert
- Entwicklung der Hypertrophie **nach** der Geburt,
→ ergo nicht „angeboren“
- „Pylorustumor“:
 - 2 – 3 cm lang,
 - 1 – 1,5 cm dick,
 - knorpelhart (tastbar)
- Folge:
Magenentleerung nur gegen ↑ Widerstand → Hypertrophie der Magenmuskulatur



aus:
„Netters Pädiatrie“

Häufigkeit

- Deutschland + Angelsachsen: 0,3 % der Neugeborenen
- romanischer Sprachraum + negroide Bevölkerung:
fast nicht
- Knabenwendigkeit = Androtropie:
Knaben 5 x häufiger betroffen
- z. T. familiäre Häufung:
→ evtl. genetisch fixiert („polygen“)
≈ 20 x erhöhtes Risiko bei Erkrankung eines
Geschwisters

Epidemiologie: Hinweise auf genetische **und** perinatale Faktoren

- eineiige Zwillinge erkranken nicht immer beide:
→ Fütterung...?
- Frühgeborene entwickeln ihre Symptome nicht später nach der Geburt als ausgetragene Kinder
- gestillte Kinder ebenso häufig betroffen, wie nicht gestillte

Klinische Symptomatik

Anamnese:

⇒ **Erbrechen!**

Beginn:

1 – 3 Wochen nach Geburt,
max. Ausprägung im Alter von 6 Wochen,
individ. auch nach 8 – 10 Wochen

Intensität:

zunehmend!
volle Ausprägung 1-2 Wochen nach Beginn
→ Progredienz = typisches Zeichen!

Klinische Symptomatik

⇒ **Erbrechen**

Form des Erbrechens:

starker Schwall → Strahl → im hohen Bogen!

Frequenz:

mehrfach täglich

oft gleich nach d. Mahlzeit / 1 – 2 Std. danach

Klinische Symptomatik

Erbrochenes:

- riecht sauer (Magensäure);
- wichtig: **nie gallig** gefärbt;
- Hämatin (bräunl. Fetzen, Fasern) als Zeichen f. hämorrhag. Gastritis/Oesophagitis

Nausea?

nein!

Kinder können nach d. Erbr. gleich wieder trinken

Status

- sichtbare Peristaltik im OB:
„Trinkversuch“ = Provokationsversuch
- tastbarer Pylorustumor:
wie kleine Olive/Stein caudal der Leber, seitl. des
Rektusrandes

Magenperistaltik nach Fütterungsversuch („Teeversuch“)



sichtbare Peristaltik



Allgemeinsymptome, Folgeerscheinungen

- gequälter Gesichtsausdruck: Sorgenfalten
- Abmagerung
- Pseudoobstipation durch geringe Nahrungszufuhr
- Dystrophie, falls Diagnose nicht gestellt
- Ikterus:
 - Hyperbilirubinämie durch Substratmangel für glukuronsäurekonjugierendes Enzym?
 - hormonelle Veränderungen?

typischer „Py“

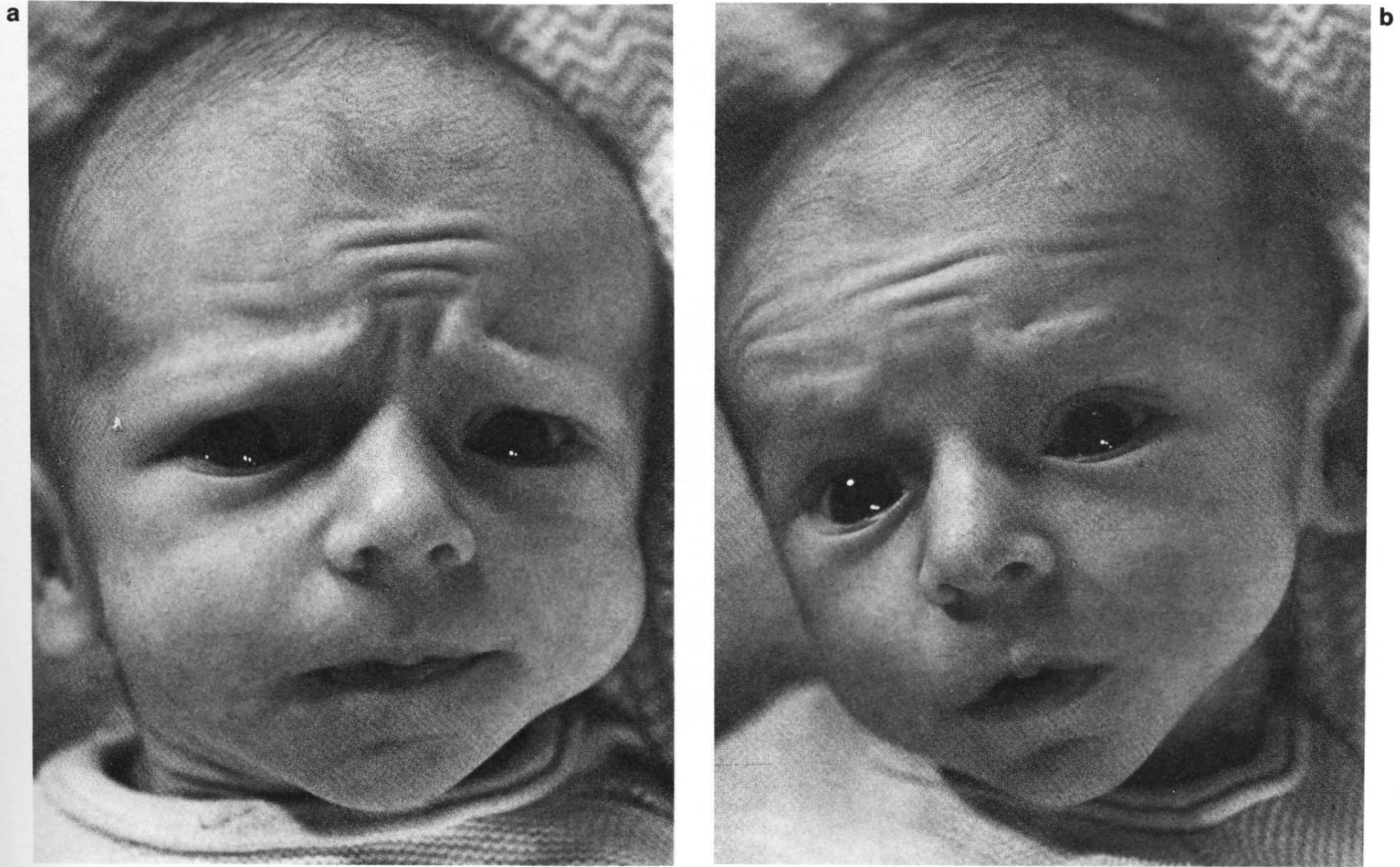


Abb. 30.8 Gesichtsausdruck eines Säuglings mit hypertrophischer Pylorusstenose.



Allgemeinsymptome, Folgeerscheinungen

- Wasser- und Elektrolytverluste:

- Oligurie, Hautturgor↓, halonierte Augen etc.
- Gefahr: Hypovolämie!

- metabolische Alkalose:

- durch übermäßigen Verlust von Magensäure
(gleichzeitig Überproduktion von Magensäure?)



Folge: Hypoventilation zur Retention von Kohlensäure

⇒ Extremfall:

„Coma pyloricum“ =

= schwerer hypovolämischer Schock + flache Atmung

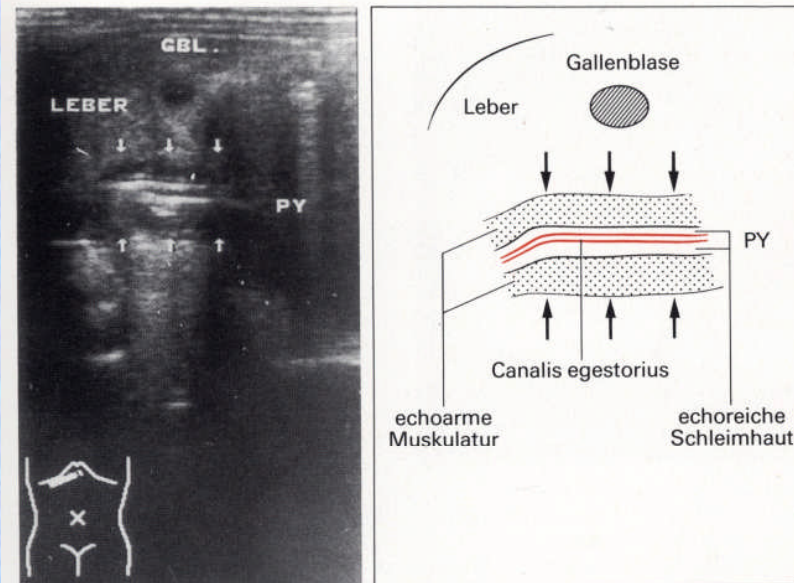
Paraklinik (Labor)

- metabolische Alkalose
- Eindickung: hoher Hk
- Hypochloridämie, Hypokaliämie
- evtl. Retention harnpflichtiger Substanzen (Krea, Hst↑)
- Hyperbilirubinämie = typisch (Ursache unklar)
- Urin: Albuminurie

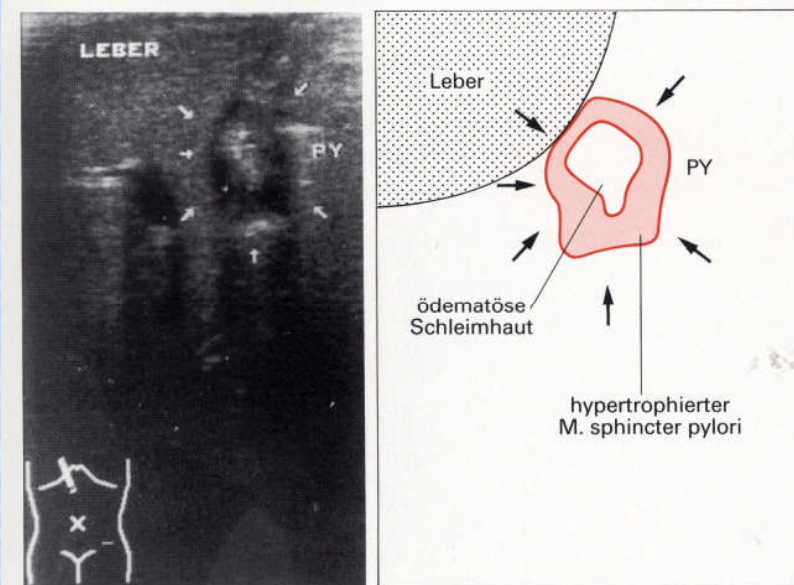
Diagnosestellung

- typisches Erbrechen + typisches Alter
- zumeist Knaben („typisches“ Geschlecht)
- metabolische Alkalose
- Sonografie:
 - Nachweis des verlängerten Pyloruskanals =
= „Canalis egestorius“

Sonografie



Pylorus längs:
Canalis egestorius



Pylorus quer

Abb.9-5: Pylorushypertrophie. *Oben:* Sonographischer und schematischer Oberbauchquerschnitt durch die Pylorusregion mit echoarmem, hypertrophiertem M.sphincter pylori (Py) und echoreicher ödematöser Schleimhaut. *Unten:* Sonographischer und schematischer Längsschnitt mit doppelkonturisiertem Canalis egestorius und echoarmer Muskulatur

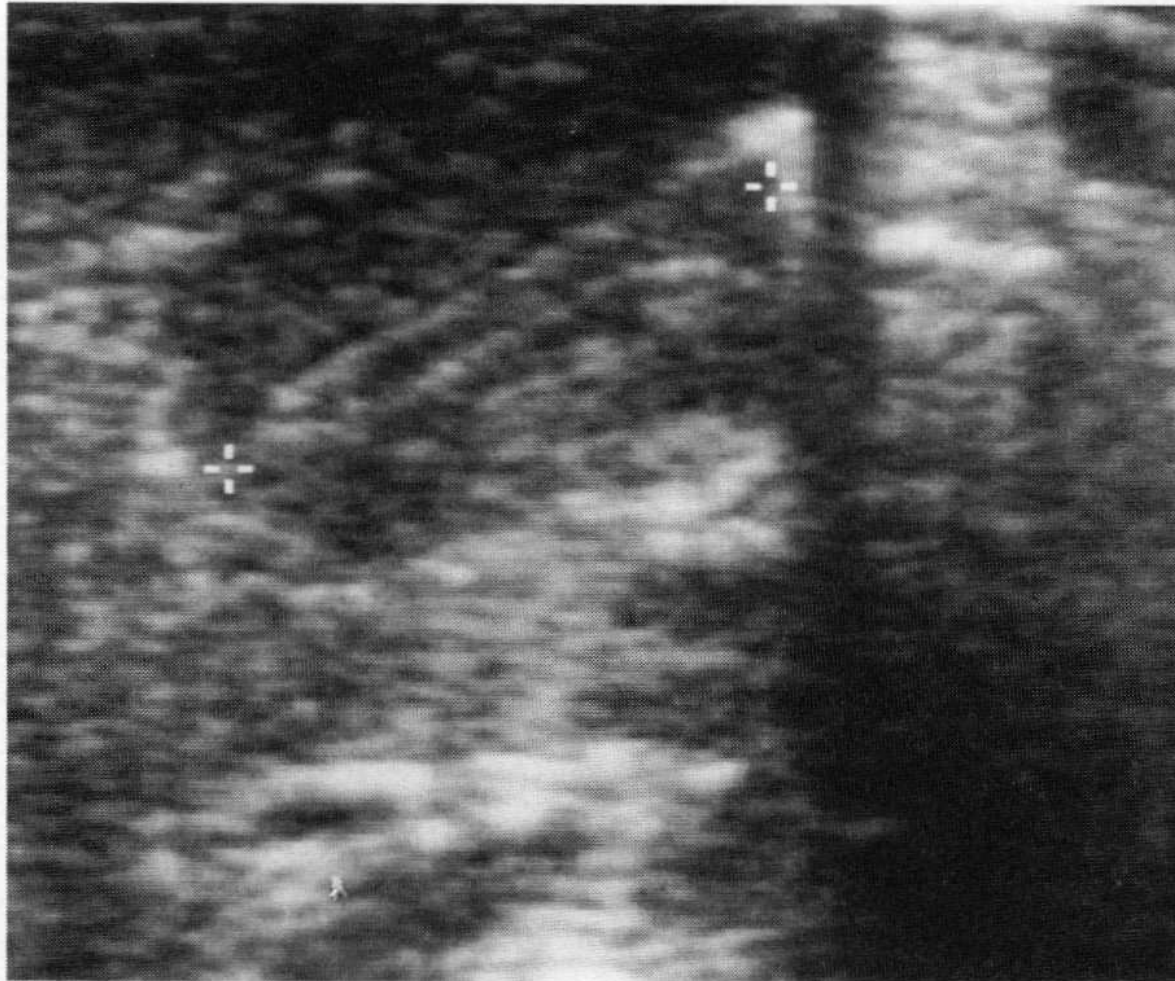


Abb. 30.10 Sonographische Darstellung des Pylorustumors (zwischen 2 Kreuzen) bei einem 5 Wochen alten Säugling. Im Verhältnis zum Lumen (echoarme Längsstruktur zwischen den Kreuzen) verdickter Muskelwall. (Dr. Schneider, Dr. Kellner, Universitäts-Kinderklinik)

Sonografie des Pylorus:
verlängerter Canalis egestorius



Sonografie quer: verdickter Pylorus



Diagnosestellung

evtl. Röntgen-Breischluck

- Indikationen:

- Ausschluß einer hochsitzenden Duodenalstenose oder
- V. a. Roviralta-Syndrom = Py + Hiatushernie

- Befunde bei Pylorusstenose:

- erweiterter Magen mit kräftiger Peristaltik
- Übertritt von Kontrastmittel ins Duodenum verzögert (nicht immer) + verringert
- Darstellung des feinen Canalis egestorius

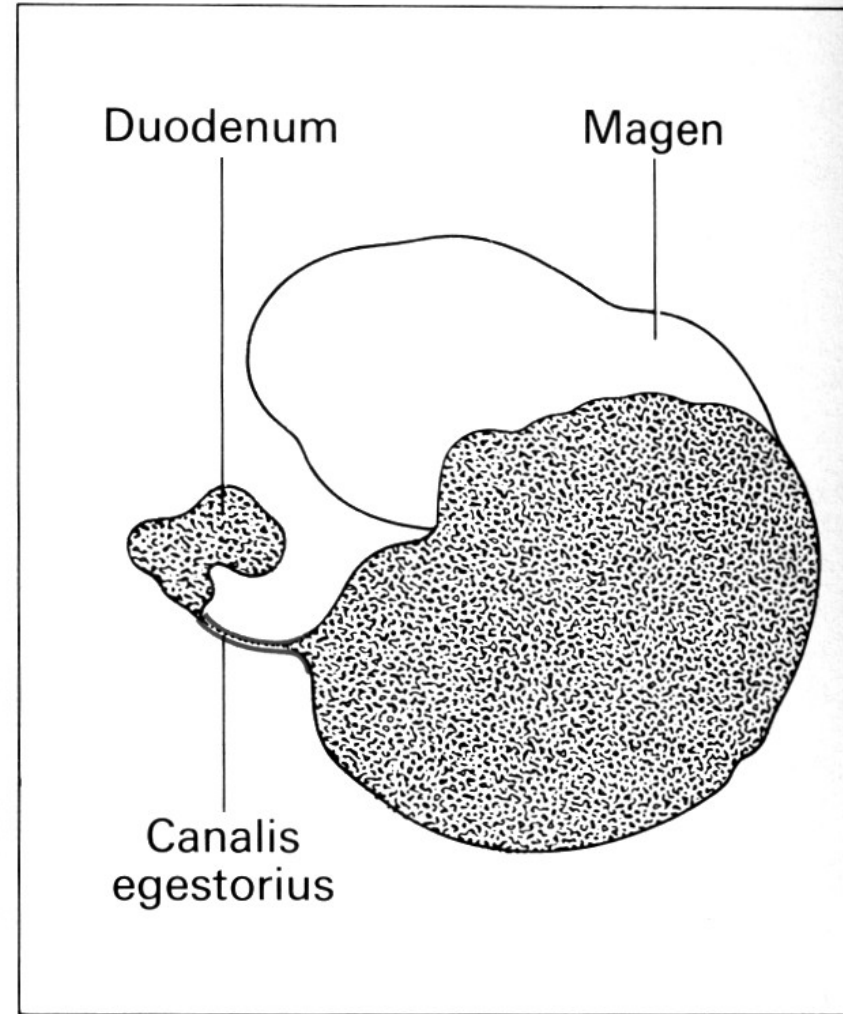
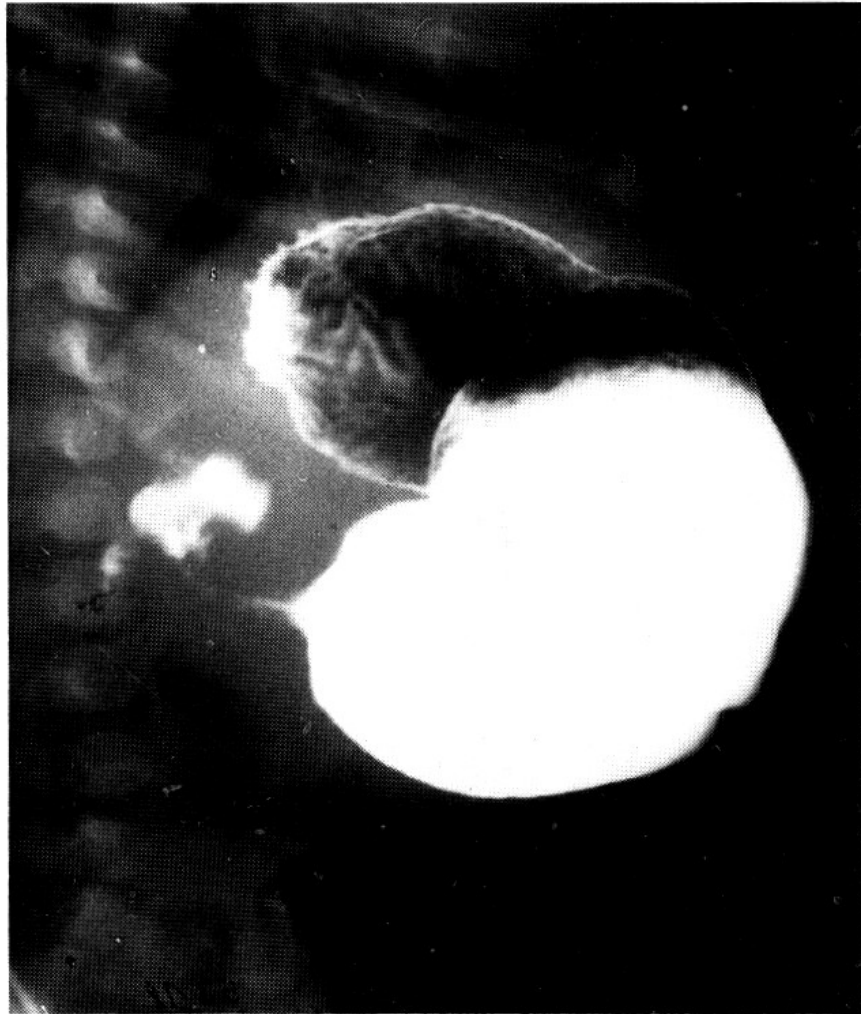


Abb.9-6: Pylorushypertrophie. Röntgenkontrastdarstellung des Magens bei einem 6 Wochen alten männlichen Säugling: 35 min. nach Kontrastmittelfüllung nur unwesentlicher Übertritt durch den engen Pyloruskanal (Canalis egestorius) in das Duodenum (Schema rechts)

Roviralta-Syndrom = Pylorusstenose + Hiatushernie



Differentialdiagnosen

- adrenogenitales Syndrom mit Salzverlust:
nie Alkalose!,
Genitale! → „falscher“ Name
- Dünndarmstenosen
- Ileus
- Kardia-Insuffizienz
- Aerophagie mit kraftvollen Bäuerchen

Therapie

1. konservativ

- kaum noch praktiziert
- viele kleine Mahlzeiten: 10 – 12 /d
- Atropintröpfchen zur Relaxation der Ringmuskulatur

2. operativ

⇒ Op nach Weber und Ramstedt

Op nach Weber und Ramstedt

Vorgehen:

- kleiner Schnitt caudal re. Rippenbogen
- Pylorus hervorluxieren und dorsal einschneiden
(dorsal = kapilläres Endstromgebiet → kaum Blutung!)

Problem:

- Schleimhauttaschen → Perforationsgefahr

Letalität der Op = 1 ‰

Erfolgsquote rund 100 %

Pyloros hervorluxieren, umdrehen



Incision im terminalen Stromgebiet der Gefäße



„Knopflochchirurgie“



Vorbereitung auf Op

- Flüssigkeits- und Elektrolytdefizite parenteral ausgleichen
- Beseitigung der Alkalose: evtl. Infusion von Ammonchlorid
- eventuell Magenspülung
- wegen häufigem Mangel an Prothrombin und Faktor VII:
5 mg Vitamin K1 (Konakion®) i.m.

postoperative Maßnahmen / Verlauf

- 6 h nach Op Fütterung kleiner Mengen Tee mit Traubenzucker + drittelsotone NaCl-Lösung
- nach 24 h vorsichtige Steigerung der Nahrungsmenge
- gelegentl. längere Magenatonie (insb. bei Mädchen?)