# 

# Pylorusstenos - BARN

**Inledning**

Idiopatisk hypertrof pylorusstenos (IHPS) innebär förtjockad pylorusmuskel som leder till en försämrad ventrikeltömning. Incidensen har sjunkit kraftigt på senare år och är nu i Stockholm mindre än 1/1000 barn1, 4/5 är pojkar. Risken är större hos förstfödda barn och det finns en tydlig ärftlighet2 som är större från modern än hos fadern. Risken att utveckla IHPS hos en son till en moder som haft sjukdomen är 20 %.

**Klinik**

Debut sker vanligen mellan tre och åtta veckors ålder, median 38–40 dagar hos fullgångna barn2. Debuten kommer senare hos för tidigt födda barn och korrelerar bättre till tid efter konception än till tid efter födelsen. Debut efter 12 veckors ålder är mycket ovanlig.

Kardinalsymptomet är kräkning, inledningsvis vanliga matkräkningar som utvecklas till sprutande s.k. kaskadkräkningar. Kräkningen är inte galltillblandad men blodtillblandning förekommer, vanligen p.g.a. esofagit. Med tiden tillkommer tecken till dehydrering och viktnedgång.

**Utredning**

Anamnes, inklusive hereditet, och fullständigt status. I vissa fall kan man efter matning se ventrikelperistaltik högt i buken och någon gång kan en resistens palperas i höger hypokondrium.

Ultraljud är förstahandsmetod för att fastställa diagnosen3. Vid behov kan övre passageröntgen genomföras, främst för differentialdiagnostisk. De vanligaste differentialdiagnoserna är infektionsutlöst kräkning, ulcus, reflux, duodenal stenos och malrotation.

Blodgas tas och barnet uppvisar vanligen en hypokloremisk, hypokalemisk metabol alkalos av någon grad.

**Behandling**

**Pre-op**

Den preoperativa stabiliseringen är primär. Först när vätske- och elektrolytrubbningarna är korrigerade är det aktuellt med kirurgi.

Inläggs fastande på vårdavdelning och förses med en ventrikelsond, Ch 8. Vätskebalans skall följas, notera befintlig urinproduktion. Blodgas (Hb, Na, K, Cl, BE, pH, krea) vid inkomst och efter 4–8 timmar. Om det ej föreligger någon syra/bas/elektrolytrubbning och barnet ej är kliniskt dehydrerat ges underhållsbehandling Glukos 10 % med 40 mmol Na, 40 mmol K/1000 ml; 170 ml/kg/24 timmar.

Om syra/bas/elektrolytstatus är signifikant påverkat (elektrolytrubbning och/eller BE >3) och/eller barnet är kliniskt dehydrerat ges en initial uppvätskning med Natriumklorid 9 mg/ml, 5 % av kroppsvikten på fyra timmar parallellt med underhållsbehandling Glukos 10 % med 40 mmol Na, 40 mmol K/1000 ml; 150 ml/kg/24 timmar. Därefter ny blodgas. Fortsatt rehydrering styrs av klinisk bild och syra/bas/elektrolytstatus enligt ny blodgas. När status är normaliserat ges underhållsbehandling enligt ovan.

Om barnet är gravt dehydrerat med upphävd urinproduktion och/eller har en grav elektrolytrubbning skall initialt omhändertagande ske i samråd med narkosläkare.

Förluster via ventrikelsond eller kräkning skall kompenseras med Natriumklorid enligt 1 % -regeln vilket innebär att alla förluster, per dygn, överstigande 1 % av kroppsvikten skall ersättas med motsvarande volym Natriumklorid.

**Operation**

**Laparoskopisk pyloromyotomi** har i randomiserade studier7,10 och i metaanalyser11 uppvisat kortare tid till full matning och kortare vårdtid liksom minskad frekvens av sårinfektioner jämfört öppen teknik och är numera förstahandsmetod hos oss.

Vid laparoskopisk pyloromyotomi sker klyvningen i praktiken på samma sätt som vid öppen op men inne i bukhålan med 3mm laparoskopiska instrument.

**Öppen pyloromyotomi** sker via en semicirkulär supraumbilical incision enligt Tan-Bianchi4 eller med en transversell incision i övre högra kvadranten. Navelincisionen är kosmetiskt fördelaktig men medför en antytt ökad risk för postoperativ sårinfektion och är kontraindicerad vid fuktande navel eller kvarsittande navelstump. Vid navelincision bör antibiotikaprofylax därför övervägas12. Öppen operation innebär en longitudinell klyvning av pylorusmuskeln enligt Ramstedt.5, 6

Det finns beskrivet en **medicinsk behandling** med Atropin intravenöst och per oralt9. Behandlingen kan bli aktuell om det föreligger starka kontraindikationer till kirurgi eller tekniska svårigheter, t.ex. hög kolostomi.

**Post-op**

Fri mobilisering. Om barnet är stabilt tas sonden bort fyra timmar postop och vid hungertecken påbörjas matning med 30 ml/mål, sedan fri matmängd. Enstaka kräkningar är vanligt postoperativt och avtar i intensitet och frekvens de första postoperativa dygnen. Barnet skrivs i normalfallet hem 24–48 timmar postoperativt när det försörjer sig per os och är kliniskt opåverkat.

**Uppföljning**

Rutinkontroller sker på BVC. I normalfallet sker ingen uppföljning på barnkirurgmottagningen. Ev. kan en postop kontroll på mottagningen ske i selekterade fall, ex. i utbildningssyfte.

**Referenser:**

1. Persson S, Ekbom A, Granath F, Nordenskjöld A, Parallel Incidences of Sudden Infant Death Syndrome and Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Common Cause? Pediatrics 2001;108;e70

2. MacMahon B, The Continuing Enigma of Pyloric Stenosis of Infancy A Review Epidemiology 2006;17:195-201

3. Doyle D, O´Neill M, Kelly D, Changing trend in the management of infantile hypertrophic pylorus stenosis-an audit over 11 years Ir J Med Sci 2005 Apr-Jun;174(2):33-5

4. Tan KC, Bianchi A. Circumbilical incision for pyloromyotomy Br J Surg 1986; 73:399

5. Ramstedt C. Zur operation der angeborenen pylorus-stenose. Med Klinik. 1912;8:1702-5

6. Benson CD, Lloyd JR. Infantile pyloric Stenosis: a review of 1120 cases. Am J surg 1964;107:429-33

7. Shawn D et al Open versus laparoscopic pyloromyotomy for pyloric Stenosis A prospective, randomized trial Ann Surg 2006;244:363-70

8. Kim SS, Lau ST, Lee SL, Waldhausen JH The learning curve associated with laparoscopic pyloromyotomy J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2005;15(5)474-7

9. Kawahara H et al, Medical treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis: should we always slice the “olive”? J Ped Surg 2005; 40:1848-51

10. Hall, N J et al, Recovery after open versus laparoscopic pyloromyotomy for pyloric stenosis: a double-blinded multicentre randomised controlled trial. The Lancet 2009;373:390-398

11. Sola JE, Neville HL, Laparoscopic vs open pyloromyotomy: a systematic review and meta-analysis, J Pediatr Surg 2009 aug;44(8):1631-1637

12. Ladd A P et al, Supraumbilical pyloromyotomy: a unique indication for antimicrobial prophylaxis. J Pediatr Surg 2005;40,974-977

**Versionshistorik**

Varje dokument bör innehålla en historik som för varje version talar om vad som ändrats, vem som gjort ändringen och när ändringen gjordes.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Version** | **Datum** | **Förändring och kommentar** | **Ansvarig** |
|  |  |  |  |
| 6 | 20200421 | Uppdatering | Jan F Svensson |
| 5 | 20140304 |  | Jan F Svensson |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |