

Утверждены

Российской ассоциацией детских хирургов

Клинические рекомендации
**Врожденный гипертрофический пилоростеноз**

МКБ 10: **Q 40.0**Год утверждения (частота пересмотра):**2016 (пересмотр каждые 5 лет)**

ID: URL:

Профессиональные ассоциации:

* **Российская ассоциация детских хирургов**

**Согласованы**
Научным советом Министерства Здравоохранения Российской Федерации
\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_201\_ г.

Оглавление

[Ключевые слова 3](#_Toc469923091)

[Список сокращений 3](#_Toc469923092)

[Термины и определения 4](#_Toc469923093)

[1. Краткая информация 5](#_Toc469923094)

[1.1 Определение. 5](#_Toc469923095)

[1.2 Этиология и патогенез. 5](#_Toc469923096)

[1.3 Эпидемиология. 6](#_Toc469923097)

[1.4. Кодирование по МКБ 10. 6](#_Toc469923098)

[1.5 Классификация: 7](#_Toc469923099)

[2. Диагностика. 8](#_Toc469923100)

[2.1 Жалобы и анамнез 8](#_Toc469923101)

[2.2 Физикальное обследование 9](#_Toc469923102)

[2.3 Лабораторная диагностика 10](#_Toc469923103)

[2.4 Инструментальная диагностика 11](#_Toc469923104)

[3.Лечение 13](#_Toc469923105)

[3.1 Консервативное лечение 13](#_Toc469923106)

[3.2 Хирургическое лечение 13](#_Toc469923107)

[4.Реабилитация. 18](#_Toc469923108)

[5.Профилактика и диспансерное наблюдение 18](#_Toc469923109)

[6. Дополнительная информация влияющая на течение и исход заболевания 18](#_Toc469923110)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 19](#_Toc469923111)

[Список литературы 20](#_Toc469923112)

[Приложение 1А. Состав рабочей группы. 22](#_Toc469923113)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций. 23](#_Toc469923114)

[Приложение А3. Связанные документы. 25](#_Toc469923115)

[Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов: 26](#_Toc469923116)

[1.Алгоритм ведения (дети) 26](#_Toc469923117)

[Приложение В. Информация для пациента 27](#_Toc469923118)

[Приложение Г. 28](#_Toc469923119)

# Ключевые слова

* Новорожденный
* Пилоростеноз
* Лапароскопия
* Пилоромиотомия

# Список сокращений

ВГП – врожденный гипертрофический пилоростеноз;

ЛПУ – лечебно-профилактическое учреждение;

МЗ РФ – министерство здравоохранения Российской Федерации;

УЗИ – ультразвуковое исследование;

ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия;

#

# Термины и определения

**Заболевание**– возникающее в связи с воздействием патогенных факторов нарушение деятельности организма, работоспособности, способности адаптироваться к изменяющимся условиям внешней и внутренней среды при одновременном изменении защитно-компенсаторных и защитно-приспособительных реакций и механизмов организма.

**Инструментальная диагностика**– диагностика с использованием для обследования больного различных приборов, аппаратов и инструментов.

**Лабораторная диагностика**– совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специализированного оборудования.

**Медицинское вмешательство**– выполняемые медицинским работником и иным работником, имеющим право на осуществление медицинской деятельности, по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, диагностическую, лечебную, реабилитационную или исследовательскую направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, а также искусственное прерывание беременности.

**Рабочая группа**– двое или более людей одинаковых или различных профессий, работающих совместно и согласованно в целях создания клинических рекомендаций, и несущих общую ответственность за результаты данной работы.

**Состояние**– изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи.

**Синдром** – совокупность симптомов с общими этиологией и патогенезом.

**Уровень достоверности доказательств** – отражает степень уверенности в том. что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

**Хирургическое вмешательство** – инвазивная процедура, может использоваться в целях диагностики и/или как метод лечения заболеваний.

**Хирургическое лечение** – метод лечения заболеваний путём разъединения и соединения тканей в ходе хирургической операции.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение.

Врожденный гипертрофический пилоростеноз (ВГП) - заболевание, которое возникает обычно у детей в возрасте от 3 до 8 недель. Циркулярный слой гладкой мускулатуры привратника подвергается концентрической гипертрофии, которая вызывает сужение пилорического канала и приводит к желудочной обструкции.

## 1.2 Этиология и патогенез.

Этиология развития пилоростеноза мультифакториальна. Среди основных причин выделяют: незрелость и дегенеративные изменения нервных окончаний пилоруса, повышенный уровень гастрина у матери или ребенка, характер питания (грудное вскармливание), имеются сведения о том, что пилоростеноз чаще развивается у младенцев, чьи матери в третьем триместре имели стрессовые ситуации. Однако достоверно не доказана ни одна из гипотез происхождения пилоростеноза. Семейный характер заболевания подтверждает наследственный фактор в формировании порока.

Гипертрофия мышечного слоя развивается постнатально. Наиболее утолщенной становится передняя и верхняя стенки, постепенно суживая просвет выходного отдела желудка. Привратник приобретает веретенообразную форму. Развитие происходит постепенно, в результате чего уменьшается диаметр пилоруса и нарушается эвакуация в 12-перстную кишку. Гистологически определяется гипертрофия мышечного слоя без существенного увеличения количества мышечных волокон.

## 1.3 Эпидемиология.

Пилоростеноз является наиболее частой причиной желудочной непроходимости у младенцев. Частота встречаемости 2-4 на 1000 живых новорожденных. Преимущественно болеют дети мужского пола. Соотношение мальчиков и девочек 4:1.

Клинические симптомы чаще всего проявляются в возрасте 2-4 недель жизни, однако, встречаются случаи более поздней манифестации заболевания.

## 1.4. Кодирование по МКБ 10.

**Врожденный гипертрофический пилоростеноз** (Q 40.0).

## 1.5 Классификация: нет

# 2. Диагностика.

* Рекомендовано выполнить осмотр врачом-хирургом не позднее 1 часа от момента поступления в стационар.

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

## 2.1 Жалобы и анамнез

Рекомендовано выяснить у родителей пациента имеются ли следующие жалобы:

* рвота «фонтаном» (большим объемом и на большое расстояние), возникающая между кормлениями
* рвотные массы имеют застойный характер (консистенцию и запах створоженного молока), без примеси желчи, могут быть прожилки “старой” крови
* уменьшение объема выделяемой мочи
* редкий, скудный стул
* потеря веса

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *Обычно родители пациентов предъявляют жалобы на появление срыгиваний, которые носят прогрессирующий характер, затем переходят в рвоту большим количеством, возникают через 1 – 2 часа после кормления. На этом фоне аппетит у ребенка сохранен, отсутствует прибавка в весе. Ребенок начинает редко мочиться, моча становится концентрированная и/или может приобретать красноватый оттенок (ввиду экскреции большого количества солей).*

## 2.2 Физикальное обследование

* Рекомендовано оценить общее состояние пациента.

**Комментарии:** *в начале заболевания общее состояние страдает незначительно, но может прогрессивно ухудшаться за счет обезвоживания при нарастании рвоты.*

* При осмотре рекомендовано обратить внимание на брюшную полость пациента

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

* **Комментарии:** *у пациентов с пилоростенозом выявляется вздутие эпигастральной области, определяется видимая сегментирующая перистальтика ( в виде «песочных часов»). Однако, данный симптом в начале заболевания может отсутствовать и брюшная полость выглядит как у здорового ребенка.*
* Рекомендовано проведение пальпации живота:

**Комментарии:** *пальпация живота у детей с пилоростенозом безболезненная, живот мягкий, возможно определить образование справа в эпигастральной области, имеющее форму “оливы” . Чаще всего этот симптом появляется у пациентов с признаками гипотрофии.*

*Общим правилом в диагностике пилоростеноза у детей является следующее: чем раньше от момента первых симптомов ребенка осматривает специалист, тем реже определяются симптомы локального проявления заболевания, достигая своего пика у новорожденных, у которых имеется значительные признаки эксикоза и гипотрофии.*

## 2.3 Лабораторная диагностика

* Рекомендовано выполнить анализ газового состава крови и биохимический анализ крови с обязательным определением уровня электролитов не позднее 1 часа от момента поступления в стационар.

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *В анализе газового состава крови определяется метаболический алкалоз: рН >7,45 и BE более +5 (концентрация бикарбоната превышает 28 ммоль/л),в биохимическом анализе крови определяется гипокалиемия (ниже 3,5 мэкв/л), гипохлоремия (ниже 95 мэкв/л)*

* Рекомендовано выполнить общий анализ крови

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *В общем анализе крови необходимо оценить уровень гемоглбина.*

В качестве предоперационного обследования рекомендовано определить группу крови и Rh-фактор, коагулограмму.

 **Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

## 2.4 Инструментальная диагностика

* При клинической картине срыгиваний и рвоты рекомендовано выполнить ультразвуковое исследование пилорического отдела желудка

**Уровень убедительности рекомендации А (**уровень достоверности доказательств 1b)

**Комментарии:**  *Проводят натощак, а затем после проведения пробного кормления. Ультразвуковое исследование, позволяет выявить нарушение эвакуации содержимого из желудка в 12-перстную кишку, утолщенную стенку пилорического канала (более 4 мм), протяженность пилорического канала (более 14 мм), сужение пилорического канала до 1-2 мм.*

* При неясной клинической и УЗИ картине в качестве этапа диагностики рекомендовано выполнение рентгеноконтрастного исследования желудка.

**Уровень убедительности рекомендации А (**уровень достоверности доказательств 1а)

**Комментарии:** *рентгенологическое обследование начинают с выполнения обзорной рентгенограммы брюшной полости в вертикальной положении в прямой проекции. При пилоростенозе на обзорной рентгенограмме выявляется значительно расширенный желудок и отсутствие/значительное снижение газонаполнения петель кишечника. Ребенка кормят (или вводят в желудок через зонд) половиной объема разового кормления, в которой 50% замещают водорастворимым контрастным веществом. Затем проводят рентгеноскопию. Пациента укладывают под рентгенологический экран и контролируют эвакуацию контрастного вещества из желудка. При этом обзор проводят в прямой и боковой проекциях. При не возможности проведения рентгеноскопии, необходимо выполнить отсроченные снимки в вертикальном положении в прямой и боковой проекция через час и через 3 часа после пробного кормления. На рентгенограммах оценивают эвакуацию контрастного вещества*

* При не возможности проведения УЗИ или рентгенологического обследования, возможно проведение фиброэзофагодуоденоскопии.

**Уровень убедительности рекомендации А (**уровень достоверности доказательств 1а)

**Комментарии:** *ФЭГДС должен проводить специалист, имеющий опыт проведения подобных исследований у новорожденных. При пилоростенозе визуализируется сомкнутый привратник, который не раскрывается при инсуффляции воздуха, проведение эндоскопа в 12-перстную кишку не возможно.*

**Протвопоказания:**

Противопоказаний для проведения УЗИ нет. Противопоказанием для проведения рентгенологического обследования и ФЭГДС является гипотрофия 3 степени

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *При гипотрофии 3 степени первым этапом проводится коррекция метаболических и электролитных нарушений.*

# 3.Лечение

## 3.1 Консервативное лечение

* Консервативное лечение при врожденном гиперитрофическом пилоростенозе не рекомендовано.

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

## 3.2 Хирургическое лечение

* При врожденном гипертрофическом пилоростенозе рекомендовано выполнить пилоромиотомию по неотложным показаниям.

**Уровень убедительности рекомендации А (**уровень достоверности доказательств 1)

**Послеоперационный период**

* Рекомендовано начать энтеральную нагрузку через рот по 10,0 мл через 6 часов после окончания наркоза при гладком течение операции и анестезии.
* При 3-х кратном усвоении энтеральной нагрузки по 10,0 мл и отсутствии срыгиваний, рвоты и вздутия живота, необходимо продолжить постепенное расширение энтеральной нагрузки.
* Антибактерииальная терапия в течение 2-3 послеоперационных суток

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

**Предоперационная подготовка**

* Рекомендовано проводить предоперационную подготовку

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *подготовка включает:*

* *назначение энтеральной паузы*
* *постоянное дренирование желудка с целью профилактики аспирации содержимого*
* *внутривенная инфузионная терапия для коррекции метаболических нарушений (если таковые имеются)*
* *обязательным является предоперационная антибиотикопрофилактика*
* *контроль диуреза (не менее 2 мл/кг/час)*
* При гипотрофии 3 степени рекомендовано выполнение предоперационной коррекции в отделении реанимации и/или интенсивной терапии.

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

* Рекомендовано выполнить антибиотикопрофилактику за 30 мин. до начала операции.

**Уровень убедительности рекомендации D** (уровень достоверности доказательств 4)

**Комментарии:** *Оптимальная антибактериальная терапия цефалоспарины I поколения– в возрастной дозировке.*

* Рекомендовано провести антибактериальную терапия в процессе предоперационной подготовки, продолжать в послеоперационном периоде.

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

 **Анестезиолоогическое обеспечене.**

* Эндотрахеальный наркоз.

**Забор материалов на гистологическое и бактериологическое исследование.**

не проводится

**Уровень убедительности рекомендации D (**уровень достоверности доказательств 4)

# 4.Реабилитация.

* В специфической реабилитации не нуждается.

#

# 5.Профилактика и диспансерное наблюдение

* После операции по поводу пилоростеноза рекомендовано наблюдение детского хирурга в течение 1 месяца.

#

# 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Нет.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№ п/п** | **Критерии качества** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности рекомендаций** |
| 1. | Выполнен осмотр врачом-хирургом не позднее 2 часов от момента поступления в стационар | 4 | D |
| 2. | Выполнен анализ кислотно-основного состава крови не позднее 1 часа от момента поступления в стационар | 4 | D |
| 3. | Проведена профилактика инфекционных осложнений антибактериальными лекарственными препаратами действия до хирургического вмешательства (при отсутствии медицинских противопоказаний) | 4 | D |
| 4. | Проведен контроль коррекция метаболических нарушений и диуреза до хирургического вмешательства | 4 | D |
|  | Выполнено хирургическое вмешательство после коррекции метаболических нарушений | 1 | А |
| 5. | Отсутствие повторных хирургических вмешательств | 4 | D |
| 6. | Отсутствие гнойно-септических осложнений | 4 | D |
| 7. | Отсутствие тромбоэмболических осложнений | 4 | D |

#

# Список литературы

1. Детская хирургия. Национальное руководство / под редакцией Ю.Ф.Исакова, А.Ф.Дронова. М., " ГЭОТАР-Медиа", 2008. с 322-324
2. Неонатология. Национальное руководство / под редакцией Н.Н.Володина М., " ГЭОТАР-Медиа", 2007. с 481-482
3. Эндоскопические операции у новорожденных. Разумовский А.Ю., Мокрушина О.Г. / М., МИА, 2015, с 135 - 142
4. Практическое руководство по использованию Контрольного перечня ВОЗ по хирургической безопасности, 2009 г. Printed by the WHO Document Production Services, Geneva, Switzerland. 20 с.
5. Bax K. M. A., Georgeson K. E., Rothenberg S. S. et al, Endoscopic Surgery in Infants and Children. — Berlin; Heidelberg, 2008. р. 281—286
6. Dufour, H. and P. Fredet, La stenose hypertrophique du pylore chez le nourisson et son traitement chirurgical. Rev Chir, 1908. 37: p. 208.
7. Ramstedt, C., Zur Operation der angeborenen Pylorus Stenose. Med Klin, 1912. 8: p. 1702.
8. Alain, J.L., D. Grousseau, and G. Terrier, Extramucosal pyloromyotomy by laparoscopy. Surg Endosc, 1991. 5(4): p. 174-5.
9. Najmaldin, A. and H.L. Tan, Early experience with laparoscopic pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg, 1995. 30(1): p. 37-8.

# Приложение 1А. Состав рабочей группы.

1. КАРАВАЕВА Светлана Александровна - д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Северо-Западного ГМУ им. И.И.Мечникова. Минздрава России
2. МОКРУШИНА Ольга Геннадьевна - д.м.н, профессор кафедры детской хирургии РНИМУ им Н.И. Пирогова
3. НОВОЖИЛОВ Владимир Александрович - д.м.н, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии ГБОУ ДПО ИГМУ Минздрава России
4. РАЗУМОВСКИЙ Александр Юрьевич - д.м.н, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии ГБОУ РНИМУ им Н.И. Пирогова Минздрава России

Конфликт интересов отсутствует

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

«Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Детские хирурги (специальность «детская хирургия»),
2. Хирурги (специальность «хирургия»), оказывающие медицинскую помощь детям,
3. Преподаватели медицинских образовательных учрежден учащиеся высшей медицинской школы и последипломного образования.

В данных клинических рекомендациях все сведения ранжированы по уровню достоверности (доказательности) в зависимости от количества и качества исследований по данной проблеме (таблица1).

**Таблица1.**

**Уровни достоверности доказательств**

| **Уровень** | **Исследование методов лечения** | **Исследование методов диагностики** |
| --- | --- | --- |
| 1а | Систематический обзор гомогенных рандомизированных клинических исследований (РКИ) | Систематический обзор гомогенных диагностических исследований 1 уровня |
| 1b | Отдельное РКИ (с узким доверительным индексом) | Валидизирующее когортное исследование с качественным «золотым» стандартом |
| 1с | Исследование «Все или ничего» | Специфичность или чувствительность столь высоки, что положительный или отрицательный результат позволяет исключить/установить диагноз |
| 2а | Систематический обзор (гомогенных) когортных исследований | Систематический обзор гомогенных диагностических исследований >2 уровня |
| 2b | Отдельное когортное исследование (включая РКИ низкого качества; т.е. с <80% пациентов, прошедших контрольное наблюдение) | Разведочное когортное исследование с качественным «золотым» стандартом |
| 2с | Исследование «исходов»; экологические исследования | нет |
| 3а | Систематический обзор гомогенных исследований «случай-контроль» | Систематический обзор гомогенных исследований уровня 3B и выше |
| 3b | Отдельное исследование «случай-контроль» | Исследование с непоследовательным набором или без проведения исследования «золотого» стандарта у всех испытуемых |
| 4 | Серия случаев (и когортные исследования или исследования «случай-контроль» низкого качества) | Исследование случай-контроль или исследование с некачественным или зависимым «золотым» стандартом |
| 5 | Мнение экспертов без тщательной критической оценки, лабораторныеисследования на животных или разработка «первых принципов» | Мнение экспертов без тщательной критической оценки или основанное на физиологии, лабораторные исследования на животных или разработка «первых принципов» |

Примечание: РКИ – рандомизированные клинические исследования

 **Уровень убедительности рекомендации**

|  |  |
| --- | --- |
|  A | Подтверждены систематическим обзором и (или) как минимум двумя РКИ высокого качества. |
| Уровень доказательства 1a, 1b. |
|  B | Подтверждены групповыми исследованиями или исследованиями типа случай-контроль хорошего качества |
| Уровень доказательства 2a, 2b. |
|  C | Подтверждены исследованиями серий случаев, групповыми исследованиями низкого качества и (или) изучением «исходов». |
| Уровень доказательства 2c, 3. |
|  D | Мнение эксперта, согласованное решение комитета |
| Уровень доказательства 4. |

# Приложение А3. Связанные документы.

* Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 31 октября 2012 г. № 562н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи "детская хирургия".

# Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов:

## 1.Алгоритм ведения (дети)

Врожденный гипертрофический пилоростеноз (МКБ 10: Q40.0)

Диагностика

Консультация педиатра

Показано оперативное лечение

Да

Диагноз подтвержден

Требуется

Коррекция КЩС, диурез менее 2 мл/кг/час

Предоперационная подготовка

Да

Нет

Амбулаторное наблюдение

Нет

Оперативное лечение

Да

Пилоромиотомия

# Приложение В. Информация для пациента

Врожденный пилоростеноз - это хирургическое заболевание при котором несвоевременное оказание медицинской помощи может привести к развитию тяжелых осложнений и даже летальному исходу. Пациент и родители должны знать, что при появлении прогрессирующих срыгиваний, переходящих в рвоту «фонтаном» (большим объемом и на большое расстояние), нельзя заниматься самолечением а необходимо срочно обратиться за медицинской помощью в медицинское учреждение или вызвать скорую помощь.

# Приложение Г.

**Таблица 1. Шкала Альворадо.**

|  |
| --- |
| ПРИЗНАКИ |
| Болезненность в правой подвздошной области | +2 |
| Повышение температуры >37,3° C  | +1 |
| Симптом Щеткина | +1 |
| СИМПТОМЫ |
| Миграция боли в правую подвздошную область (симптом Кохера) | +1 |
| Потеря аппетита  | +1 |
| Тошнота / рвота | +1 |
| ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ |
| Лейкоцитоз > 10х109/л2 | +2 |
| Сдвиг лейкоцитарной формулы влево (нейтрофилов > 75%) | +1 |
| Всего | 10 |

**Оценка данных:**

|  |  |
| --- | --- |
| МЕНЕЕ 5 БАЛЛОВ | острый аппендицит маловероятен |
| 5-6 БАЛЛОВ | острый аппендицит возможен и пациент нуждается в наблюдении |
| 7-8 БАЛЛОВ | острый аппендицит вероятен |
| 9-10 БАЛЛОВ | острый аппендицит имеется и пациенту требуется экстренное хирургическое вмешательство. |