

# Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie

## Hypertrophe Pylorusstenose Definition und Basisinformation

Die hypertrophe Pylorusstenose (HP) ist eine im Säuglingsalter auftretende Erkrankung des Magenausgangs, die mit einer eingeschränkten Magenentleerung einhergeht und klinisch mit schwallartigem Erbrechen imponiert [1,2]. Sie tritt typischerweise in Form einer Hypertrophie der Ringmuskulatur am Pylorus im Alter von 3 bis 8 Wochen auf und betrifft Knaben viermal häufiger als Mädchen [3]. Neben Faktoren wie Flaschennahrung und Frühgeburtlichkeit werden eine abnormale Innervation oder ein Fehlen terminaler nervaler Strukturen in der Pylorusmuskulatur mit konsekutiv fehlender Relaxation als Ursache diskutiert [4]. Zudem scheinen genetische Faktoren für das Auftreten bei Nachkommen eines betroffenen Elternteils verantwortlich zu sein [5]. Als eine weitere Ursache konnte in einer Metaanalyse die postnatale Behandlung mit dem Makrolidantibiotikum Erythromycin insbesondere während der ersten 2. Lebenswochen detektiert werden [6]. Eine Assoziation von HP mit Erythromycineinnahme der Mutter während der Schwangerschaft bzw. während des Stillens wird derzeit kontrovers eingeschätzt [7,8]. Als weitere mögliche Ursachen wurden in einer Metaanalyse Erstgeburtlichkeit und Kaiserschnittentbindung angeführt [9], zudem wurde in einer großen dänischen Kohorte bei Patienten mit kongenitalen Herzvitien eine erhöhte Inzidenz von HP [10] festgestellt. Ebenso scheint maternales Rauchen eine Rolle zu spielen.

### Leitsymptome

- Schwallartiges oder projektilartiges, nicht-galliges Erbrechen im kurzen Intervall nach Nahrungsaufnahme
- Zunehmende Häufigkeit und Ausmaß des Erbrechens
- Gedeihstörung trotz guten Trinkverhaltens
- Dehydratation, Gewichtsverlust, Abnahme der Urinmenge
- Eingefallene Fontanelle, verminderter Hautturgor, Lethargie
- Ikterus in bis zu 8% der Betroffenen (ikteropylorisches Syndrom)
- Gelegentlich tastbare Resistenz im Oberbauch ("Olive"), peristaltische Welle des Magens durch die Bauchwand sichtbar

### Diagnostik und Differentialdiagnose

#### *Labordiagnostik:*

Die Labordiagnostik umfasst Blutbild, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff, Glukose, Blutgasanalyse, bei Ikterus zusätzlich direktes/indirektes Bilirubin. Typischerweise findet sich eine hypochlorämische hypokaliämische metabolische Alkalose aufgrund persistierenden Erbrechens saurer Valenzen und einem Verlust von Natrium, Kalium und Salzsäure. Durch eine renale Gegenregulation mit Retention von Natriumionen und vermehrter Ausscheidung saurer Valenzen kommt es zudem zu einer paradoxen Azidurie. Mit fortschreitender Dehydratation werden vermehrt Kaliumionen über den Urin ausgeschieden, um den Verlust an Wasser und Natriumionen zu kompensieren [11,12]. Dadurch entsteht ein Circulus vitiosus, der mit adäquater intravenöse Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution zu behandeln ist. Die präoperative Bestimmung der Chloridionen bzw. das Ausmaß der Hypochlorämie triggert die Menge und Frequenz der Flüssigkeitsboli als wesentlicher Parameter [12,13].

#### *Bildgebung:*

Die Diagnose der hypertrophen Pylorusstenose wird sonographisch gestellt und gilt ab einer Länge des Pyloruskanals von >14 mm und einer Pyloruswanddicke von >3 mm als gesichert [11], wobei die Länge des hypertrophierten Muskels mit der Dauer der klinischen Symptomatik zu korrelieren scheint. Der Nachweis einer pathognomonisch fehlenden Pylorusrelaxation gelingt in der sonographischen „Real-time“-Beurteilung [14]. Da die Sensitivität der sonographischen Untersuchung 99% und die Spezifität 100% beträgt, kommt eine Kontrastmitteldarstellung des Ösophagus, Magens und oberen Dünndarms lediglich in Ausnahmefällen mit untypischer Symptomatik und nicht eindeutigen Sonographiebefund in Betracht [15].

Differentialdiagnosen:

Differentialdiagnostisch kommen ein gastroösophagealer Reflux, gastrointestinale Infektion, intestinale Lageanomalie (Malrotation), Invagination des Darmes, Stoffwechselstörung (hier: Verifizierung des Neugeborenen-Screening zum Ausschluss metabolischer Erkrankungen erforderlich!), Intoxikation, Fehler bei der Ernährung, erhöhter Hirndruck sowie Nahrungsunverträglichkeit in Betracht.

## **Therapie**

*Präoperative Vorbereitung:*

Säuglinge mit einer Dehydratation (Gewichtsverlust) von weniger als 5% und ausgeglichenen Elektrolyten können ohne Verzögerung operiert werden. Sonst erfolgt zunächst Nahrungskarenz und Entlastung des Magens durch eine nasogastrale Sonde. Orientiert am Allgemeinzustand des Kindes und dessen Urinausscheidung, dem Ausmaß der Dehydratation, dem Serum-Chloridspiegel und den Bikarbonatwerten erfolgt der Ausgleich der Flüssigkeits- und Elektrolytimbalance über einen peripheren Venenzugang. Die Flüssigkeitssubstitution erfolgt mittels halbisotoner Lösung (0,45% NaCl, Glukose 5%) mit 1,5-facher Menge des Flüssigkeits-Tagesbedarfs. Bei ausgeprägter Dehydratation kann eine initiale intravenöse Bolusgabe von isotoner Kochsalzlösung erforderlich werden. Nach Erreichen eines adäquaten Hydratationszustands mit regelrechtem Hautturgor, einer ausreichenden Urinproduktion > 1ml/kg KG/h, ausgeglichenem Bikarbonat und Serum-Chloridwerten über 100 mmol/l erfolgt die operative Therapie [11,12,13,16].

*Operative Therapie:*

Das Prinzip der Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt besteht in der antimesenterialen Längsinzision der Serosa und der vollständigen Spaltung der darunter liegenden hypertrophen Ringmuskulatur des Pylorus bis in das Antrum unter Schonung der Schleimhaut. Neben offen-chirurgischen Techniken stehen minimal-invasive Techniken, die sich nur wenig in Effizienz und Sicherheit unterscheiden, zur Verfügung [17,18,19,20].

Die Ergebnisse der Pyloromyotomie sind ausgezeichnet. Die häufigste intraoperative Komplikation betrifft die akzidentelle Schleimhautoberflächenöffnung bei <5% der Eingriffe [21] und erfordert die Übernähung mit resorbierbarem Nahtmaterial. Wundinfektionen treten laut einer Metaanalyse bei 0,3–12% der Patienten auf. Inkomplette Myotomien wurden bei bis zu 2% konventionell operierter und bis zu 5,5% laparoskopisch operierter Kinder berichtet [22]. Eine erforderliche Re-Pyloromyotomie erfolgt über eine Erweiterung der vorhandenen Inzision oder eine separate Inzision des Pylorus an anderer Stelle. Die Mortalitätsrate beträgt unter 0,1% und ist häufig auf eine unzureichende präoperative Korrektur der metabolischen

Alkalose zurückzuführen [23]. Untersuchungen zum supraumbilikal im Vergleich zum horizontalen Zugang konnten keinen Unterschied hinsichtlich des Operationserfolgs und der Komplikationsrate, jedoch ein besseres kosmetisches Ergebnis für den supraumbilikal Zugang nachweisen [24]. Die laparoskopische im Vergleich zur konventionellen Operation geht mit geringerem Erbrechen und niedrigeren Schmerzen, aber mit einer etwas höheren Rate an inkompletten Pyloromyotomien einher [25,26].

#### *Konservative Therapie:*

Klinisch sind konservative medikamentöse Verfahren von untergeordneter Bedeutung. Jedoch wurde in vereinzelt Studien über eine bis zu 85%-ige Erfolgsrate bei oraler oder systemischer Applikation von Atropin berichtet, sodass die konservative Behandlung der hypertrophen Pylorusstenose bei Säuglingen mit einer Kontraindikation für die chirurgische Therapie zur Anwendung kommen kann [27,28]. Eine in diesem Zusammenhang aktuellere Metaanalyse aus 2018 [29] bestätigte eine geringere Effektivität von Atropin (80%) in der HP-Behandlung gegenüber der Operation (100%).

#### *Nachsorge:*

Die Vorteile eines unverzüglichen postoperativen Nahrungsaufbaus konnten in zahlreicheren Studien belegt werden, so daß Milchnahrung bereits 2–4 h nach der Operation verabreicht werden kann. Um den gastrointestinalen Transport nicht zu verzögern, sollten nicht-steroidale Analgetika an Stelle von Opiaten bei der postoperativen Schmerzmedikation verabreicht werden. Bei erneutem Erbrechen ist der Nahrungsaufbau kurzfristig zurückzufahren und entsprechend wieder zu steigern [30,31,32].

### **Literatur**

1. Schwartz MZ: Hypertrophic pyloric stenosis. In: O'Neill JA, Rowe KI, Grosfeld JL (Herausgeber): Pediatric Surgery 1998;1111-1117
2. Grant GA, McAleer JJ. Incidence of infantile hypertrophic pyloric stenosis. Lancet 1984;1:1177
3. de Laffolie J, Turial S, Heckmann M, et al. Decline in infantile hypertrophic pyloric stenosis in Germany in 2000-2008. Pediatrics 2012;129: e901–906
4. Langer JC, Berezin I, Daniel EE. Hypertrophic pyloric stenosis: ultrastructural abnormalities of enteric nerves and the interstitial cells of Cajal. J Pediatr Surg 1995;30:1535–1543
5. Feenstra B, Geller F, Krogh C, et al. Common variants near MBNL1 and NKX2-5 are associated with infantile hypertrophic pyloric stenosis. Nat Genet 2012;44:334–337
6. Murchison L, De Coppi P, Eaton. Post-natal erythromycin exposure and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis. Pediatr Surg Int 2016;32:1147-1152
7. Abdellatif M, Ghozy S, Kamel MG, Elawady SS, Ghorab MME, Attia AW, Le Huyen TT, Duy DTV, Hirayama K, Huy NT. Association between exposure to macrolides and the

development of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr* 2019;178:301-314

8. Lund M, Pasternak B, Davidsen RB, Feenstra B, Krogh C, Diaz LJ, Wohlfahrt J, Melbye M. Use of macrolides in mother and child and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis: nationwide cohort study. *BMJ* 2014;348:g1908

9. Zhu J, Zhu T, Lin Z, Qu Y, Mu D. Perinatal risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis: A meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2017;52:1389-1397

10. Feenstra B, Gørtz S, Lund M, Ranthe MF, Geller F, Melbye M. Co-occurrence of infantile hypertrophic pyloric stenosis and congenital heart defects: a nationwide cohort study. *Pediatr Res* 2019;85:955-960

11. Aspelund G, Langer JC. Current management of hypertrophic pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:27–33

12. Jobson M, Hall NJ. Contemporary management of pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016;25:219-224

13. Dalton BG, Gonzalez KW1 Boda SR, Thomas PG, Sherman AK, St Peter SD. Optimizing fluid resuscitation in hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 2016;51:1279-1282

14. Cohen HL, Zinn HL, Haller JO, et al. Ultrasonography of pylorospasm: findings may simulate hypertrophic stenosis. *J Ultrasound Med* 1998;17:705–711

15. White MC, Langer JC, Don S, et al. Sensitivity and cost minimization analysis of radiology versus palpitation for the diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1998;33:913–917

16. Chesney RW, Zelikovic I: Pre- and postoperative fluid management in infancy. *Pediatr Rev* 1989;11:153-8

17. Ramstedt C: Zur Operation der angeborenen Pylorusstenose. *Med Klinik* 1912;8:1702

18. Tan KC, Bianchi A. Circumbilical incision for pylorotomy. *Br J Surg* 1986;73:399

19. Alain JL, Grousseau D, Terrier G. Extramucosal pyloromyotomy by laparoscopy. *Surg Endosc* 1991; 5:174–175

20. Muensterer OJ, Adibe OO, Harmon CM, et al. Single-incision laparoscopic pyloromyotomy: initial experience. *Surg Endosc* 2010;24:1589–1593

21. Hulka F, Harrison MW, Campbell TJ, Campbell JR. Complications of pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Am J Surg* 1997;173:450–452

22. Hall NJ, Van Der Zee J, Tan HL, Pierro A. Meta-analysis of laparoscopic versus open pyloromyotomy. *Ann Surg* 2004;240:774–778

23. O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, et al. Principles of pediatric surgery, 2004; 2nd ed., chapter 45. Mosby, St. Louis, pp467–470

24. Mullassery D, Shariff R, Craigie RJ, et al. Umbilical pyloromyotomy: comparison of vertical linea alba and transverse muscle cutting incisions. *J Pediatr Surg* 2007;42: 52–527
25. Leclair MD, Plattner V, Mirallie E, et al. Laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: a prospective, randomized controlled trial. *J Pediatr Surg* 2007;42:692-698
26. St Peter SD, Holcomb GW, Calkins CM, et al. Open versus laparoscopic pyloromyotomy for pyloric stenosis: a prospective, randomized trial. *Ann Surg* 2006; 244:363–370
27. Kawahara H, Takama Y, Yoshida H, et al. Medical treatment of hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 2005;40:1848–1851
28. Yamataka A, Tsukada K, Yokoyama-Laws Y, et al. Pyloromyotomy versus atropine sulfate for infantile hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 2000;35:338–341
29. Lauriti G, Cascini V, Chiesa PL, Pierro A, Zani A. Atropine Treatment for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Eur J Pediatr Surg* 2018;28:393-399
30. Van der Bilt JDW, Kramer WLM, van der Zee DC, et al. Early feeding after laparoscopic pyloromyotomy. The pros and cons. *Surg Endosc* 2004;18:746–748
31. Wheeler RA, Najmaldin AS, Stoodley N, et al. An analysis of feeding regimens after pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis. *Br J Surg* 1990;77:1018–1019
32. Markel TA, Scott MR, Stokes SM, Ladd AP (2017) A randomized trial to assess advancement of enteral feedings following surgery for hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 52: 534-539

## Verfahren zur Konsensfindung

Erstellung im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie. Ziel war die Abstimmung der Leitlinie zum Management der Hypertrophen Pylorushypertrophie im Säuglingsalter mittels Delphi-Konferenzen. Die Mitglieder der Lenkungsgruppe Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (siehe Vorwort) fungierten als Expertengruppe.

**Erstellungsdatum:** 09.04.2020 durch Beschlussfassung des Vorstandes der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie

**Nächste Überprüfung geplant:** 2024

**Interessen und Umgang mit Interessenkonflikten** Die Interessenerklärungen wurden mit dem AWMF Formblatt erhoben und auf thematische Relevanz und auf geringe, moderate und hohe Interessenkonflikte von Herrn Leutner bewertet. Die Erklärung von Herrn Dr. Leutner wurde von Herrn Prof. Schmittenebecher bewertet. Es gab keine Interessenkonflikte, die eine Konsequenz erforderlich gemacht hätte.

**Versions-Nummer: 5.0**

**Erstveröffentlichung: 05/2013**

**Überarbeitung von: 04/2020**

**Nächste Überprüfung geplant: 12/2024**

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

**Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online**